

ANNÉE 1969

N° :

783

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

RAKOTOARIMANANA Denis, Roland

né le 22 Février 1936 à Tananarive (Madagascar)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES
VALVULES CONGÉNITALES DE L'URÈTHRE POSTÉRIEUR

Président : Monsieur Robert LAPLANE, Professeur

ANNÉE 1969

N° :

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

RAKOTOARIMANANA Denis, Roland
né le 22 Février 1936 à Tananarive (Madagascar)
Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES
VALVULES CONGÉNITALES DE L'URÈTHRE POSTÉRIEUR

Président : Monsieur Robert LAPLANE, Professeur



Ier / 3 / 1968

PROFESSEURS HONORAIRES

M.M. Alajouanine (T), Bénard (H.), Bernard (E) Binet (L.), Bulliard (H.)
Cathala (J.), Chaillet-Bert (P.), Chabrol (E.), Cheymol (J.), Coste (F.)
Debré (R.), Dechaume (M.), Gaillard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de)
Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.),
Lamy (M.) Laroche G., Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.),
Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau
(R.), Moulouquet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.)
Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.)
Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.)

DOYEN Georges BROUET
1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

A. CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

M.M.

Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
- -	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
- -	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
- -	DESGREZ (P.)
- -	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHADIRA (G.)
- à titre personnel	CARTIER (P.)
- - -	DREYFUS (J.Cl.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
-	HARTMANNA (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DJOURNO (A.)
- -	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOEN (L.)
- -	GOUGEROT (L.)
- -	ROUCAYROL (J.Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)

M.M.

Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
- - - - -	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Bouicaut)	LENEGRE (J.)
- - - - -	SOULIE (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitique . .	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique	DECCOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
- - - - - à titre personnel	PASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale :	DELAY (J.)
à titre personnel	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Clinique Neurologique à (Hôtel-Dieu)	GARCIN (R.)
à titre personnel	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile	NICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
à titre personnel (hématologie)	ANDRE (R.)
- - - - -	BOUSSER (J.)
- - - - -	DREYFUS (B.)
(Bicêtre	DEPARIS (M.)
(Broussais	MILLIEZ (P.)
(Cochin	PEQUIGNOT (H.)
(Hôtel-Dieu	BARBIER (M.)
Cliniques médicales (Pitié ;	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
- - - - -	CONTE (M.)
- - - - -	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . . .	LEMAIRE (A.)
Clinique et Séméiologie médicales	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
- - - - - (Pitié)	RALBERT (P.)
- - - - - (Rothschild)	WOLFFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des	
maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
à titre personnel	RICHT (G.)
- - - - -	CROSNIER (J.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)

Pathologie expérimentale et comparée	M.M.
- à titre personnel	HERKLEN (F.-P;)
Pharmacologie	LOEFER (J;)
-	BOISSIER (J.-R.)
Physiologie	LECHAT (P.)
-	BARGETON (D.)
-	MALMEJAC (J.)
-	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports. . .	SCHERRER (J.)

B. CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1.° MEDECINE

Biologie Médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive.	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine Légale, droit médical et déontologie. . .	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L;-C;)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
- -	BRICAIRE (H.)
- -	CORNET (A.)
- -	HOUSSET (E.)
- -	LAROCHE (Cl.)
- -	AZERAD (E.)
à titre personnel	BOUR (H.)
- -	BROCARD (H.)
- -	CAROLI (J.)
- -	FACQUET (J.)
- -	LAMBLING (A.)
- -	LAUNAY (Cl.)
- -	PAYET (M.)
- -	PERRAULT (M.)
- -	SIGUIER (F.)
- -	WORMS (R.)
- -	BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades). .	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale. .	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISAUD (H.)
à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture.	THIEFFRY (S.)
Hygiène et clinique de la première enfance	LAPLANE (R.)
à titre personnel	POLOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec).	BROUET (G?)
à titre personnel	KREIS (B.)
- -	MEYER (A.)

Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (M.)
-	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISHGOLD (H.)
-	TUBIANA (M.)
-	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	DELBARRE (F.)
Clinique Rhumatologique - (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2° Chirurgie

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
-	KUSS (R.)
-	N.
- à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) . . .	REDON (H.)
à titre personnel	BREHANT (J.)
Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
-	BAUMANN (J.)
Cochin	LEGER (L.)
Hotel-DIEU	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales Saint - Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
-	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale et orthopédique et traumatologique	
Cochin	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Foch	PADOVANI (P.)
Beaujon	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique . . .	FEVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART d'ALLAINES (Cl.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) . . .	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Beaude locque)	LEPAGE (F.)
- (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)

Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P.)
- - (Hotel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- - (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. PROFESSEUR SANS CHAIRE .

Anatomie	GILLOT (Cl.)	Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Pédiatrie . . .	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.)
	{ GONNARD (P.)		{ GREMY (F.)
	{ NORDMANN (J.)		{ PELLERIN (P.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	{ DURAND (J.)
Hématologie	{ BESSIS (M.)		{ GIRARD (Fr.)
	{ BILSKI-PASQUIER		{ HUGELIN (A.)
Hygiène	{ BLANCHER	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
	{ CORRE-HURST (Mme)		
	{ CECCAL (P?)		
Médecine légale	{ HADENGUE (A.)	Pharmacologie	SCHMITT (H.)
	{ FOURNIER		

D. PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.
-----------------------------------	------------------------

E. PROFESSEUR ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en chef de la Bibliothèque conservateur du	
Musée d'histoire de la Médecine	M. le Dr. HAHN (A.)
Conservateurs	Mme FORGET (F.)
	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.) LENOIR (G.)
Bibliothécaires	Mme CONTET
	Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.)
	LE QUANG LINH (G.) REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, L'école a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propre à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552201_0008

A ma femme

A mes filles

A mes parents

A mes beaux-parents

A ma famille

A tous mes amis

A Monsieur le Professeur Robert LAPLANE

Qui nous a accueilli dans son service comme
interne et a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la Présidence de notre thèse.

En témoignage de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur P.-L. CHIGOT .

A Monsieur le Docteur J. BRUEZIERES.

Les données chirurgicales de notre travail
sont dues à la collaboration et la coordination
constantes entre les services de Médecine et
de chirurgie de l'Hopital Trousseau, ainsi qu'à
l'aimable autorisation qui nous a été accordée
de consulter les dossiers chirurgicaux de nos
observations.

Qu'ils trouvent ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

A nos Maîtres pendant l'externat :

Monsieur le Docteur P. MIALARET

Monsieur le Docteur P. PETIT

Monsieur le Professeur P. CHASSAGNE - in memoriam

Monsieur le Professeur R. BASTIN

Monsieur le Docteur M. KAPLAN

A notre Maître pendant l'internat des hopitaux de la
Circonscription de Paris :

Monsieur le Docteur J. MARTINETTI

Chef du Service de Pédiatrie

à l'Hopital de Gonnesse.

A nos Maîtres de l'internat des Hopitaux de Paris :

Monsieur le Docteur M. KAPLAN

Monsieur le Professeur Agrégé J. GERBEAUX

Monsieur le Professeur R. BASTIN

Monsieur le Professeur A. ROSSIER

Monsieur le Professeur R. LAPLANE

Monsieur le Professeur J. LEFEBVRE

Monsieur le Professeur J. BOUSSER

Monsieur le Professeur G. BILSKI-PASQUIER

Qu'ils trouvent ici l'expression de nos remerciements sincères
et respectueux pour l'enseignement que nous avons reçu pendant
notre séjour dans leurs services.

Aux Assistants de mes Maîtres :

Médecins des Hopitaux de Paris

Médecins-Assistants des Hopitaux de Paris

Chefs de Clinique à la Faculté.

A mes conférenciers d'Externat et d'Internat

En remerciement pour leur enseignement .

A tous mes collègues.

PLAN GENERAL

=====

- Après un premier chapitre consacré aux généralités : historique, classification, embryologie, anatomi-physio-pathologie
- Notre deuxième chapitre est consacré à l'étude des 24 observations de valvules de l'urèthres postérieures qui ont été recueillies dans le Service du Professeur LAPLANE et dans le Service du Professeur CHIGOT à l'Hôpital Trousseau.

Les chapitres suivants seront consacrés aux confrontations cliniques radiologiques et biologiques entre les faits que nous avons constatés et les données de la bibliographie.

- Notre étude se terminera sur la thérapeutique et l'évolution d'ensemble de la maladie.

* * * * *

INTRODUCTION GENERALE

INTRODUCTION et GENERALITES

=====

DEFINITION Les valvules de l'urèthre postérieur que nous nous proposons d'étudier ici sont des formations membraneuses fines situées dans la partie initiale de l'urèthre masculin.

HISTORIQUE Ces formations ont été mentionnées pour la première fois par Langenbeck en 1802, puis par Velpeau en 1823 et Jarjvay en 1829. Leur définition anatomique et la description des formes cliniques de l'affection ont été faites par Tolmatchev dès 1870, mais la classification anatomique la plus communément admise, - et que nous retiendrons ici -, a été proposée par Young, Frantz, et Baldwin dans "Journal of Urology" en 1919. (Bibl. 53).

CLASSIFICATION Selon cette classification, il existe trois types de valvules urethrales :

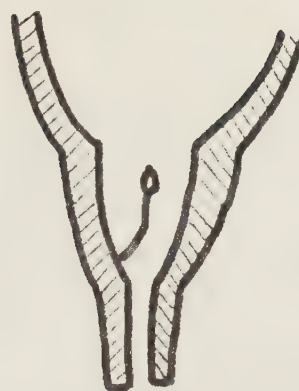
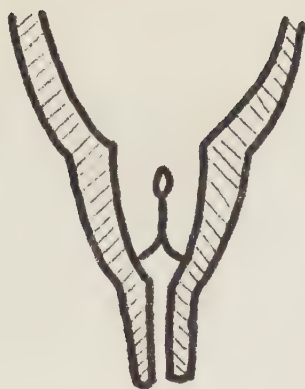
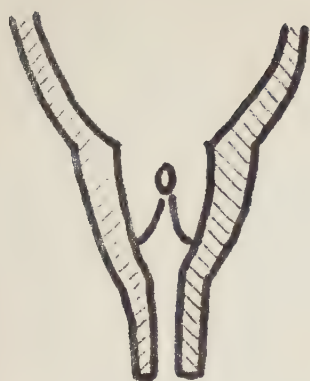
Le type I : est le plus fréquent.

Les valvules partent du pôle inférieur du veru-montanum, et sont souvent fusionnées à ce point. Elles se dirigent, obliques en bas et en dehors. Leurs bords externes s'attachent sur la paroi latérale de l'urèthre postérieur. Leurs bords internes limitent une fente plus ou moins rétrécie, qui est de situation médiane ou ventrale par rapport à l'axe de l'urèthre.

Le type II : est plus rare.

Les valvules partent du pôle supérieur ou de la partie moyenne du veru-montanum et se dirigent obliquement en haut et en dehors pour se perdre sur la partie latérale du col vésical. Ce type de valvule est réputé être peu sténosante car elle réaliserait une gêne de la circulation rétrograde dans la lumière uréthrale.

Le type III : réalise une sorte de diaphragme à lumière médiane,

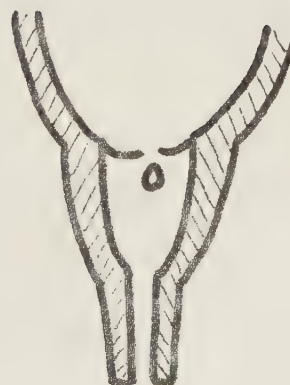
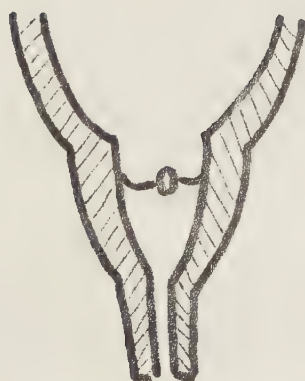
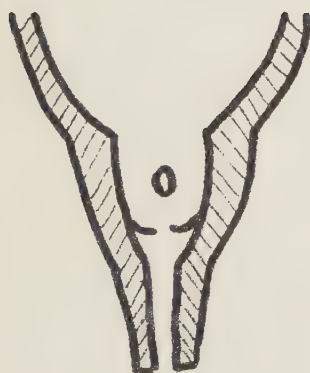


TYPE I



col vésical
valvules
Veru Montanum
Urèthre postérieur

TYPE II



TYPE III

schéma 1

plus ou moins large et plus ou moins excentrée. Ces "valvules" peuvent être situées soit au niveau du veru-montanum, soit au-dessus soit en dessous du celui-ci.

Lorsqu'elles sont épaisses, elles réalisent beaucoup plus une sténose qu'une véritable valvule urétrale.

FREQUENCE

La fréquence de ces valvules a été diversement appréciée par les auteurs. Le chiffre moyen semble être celui donné par Keneth : 1 pour 50.000 garçons.

Une chose est cependant certaine : cette affection frappe essentiellement, sinon uniquement, le garçon. Nous aurons l'occasion de remarquer et de souligner ce fait ultérieurement.

HISTOLOGIE

La structure histologique de ces replis valvulaires est celle d'un canal urinaire normal.

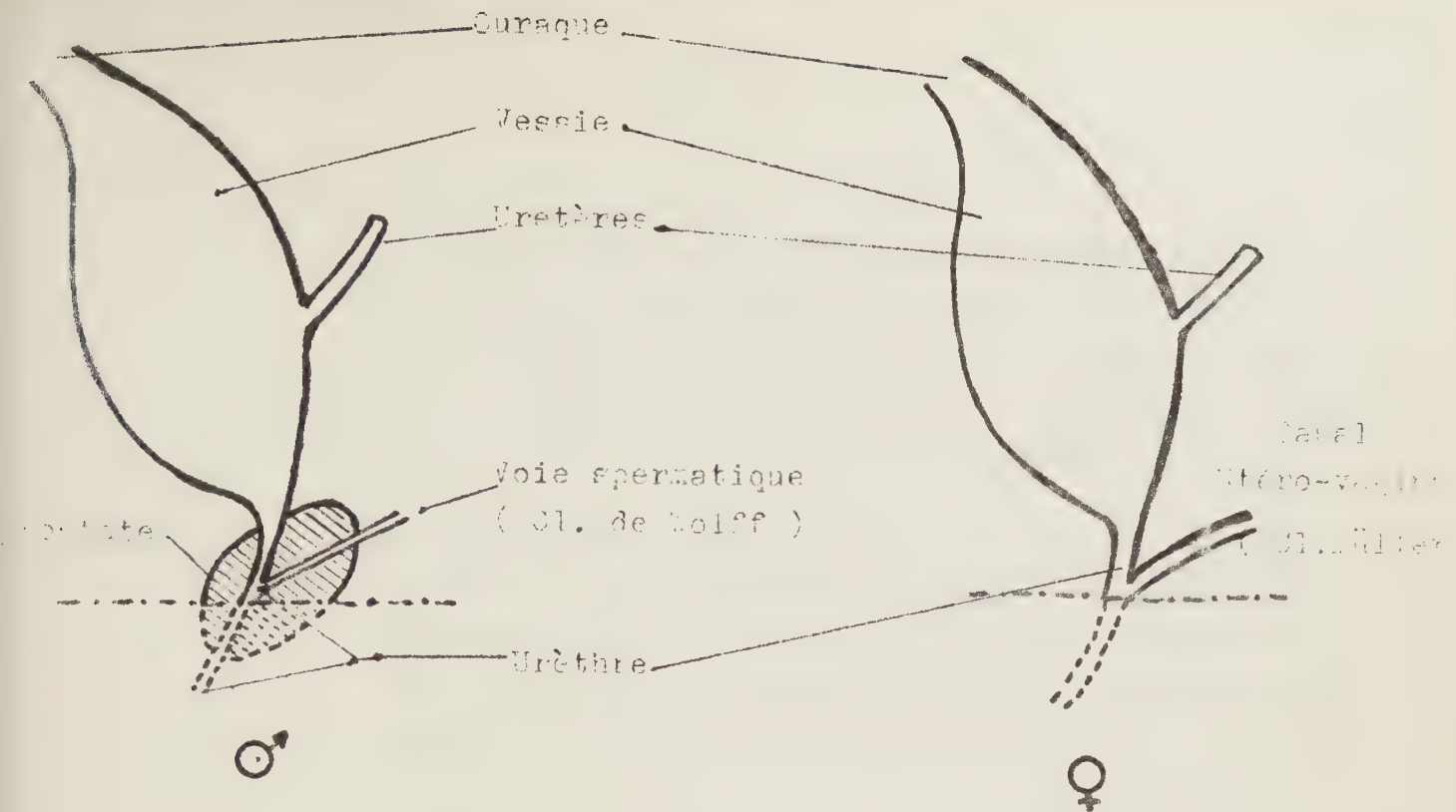
La valvule est recouverte d'une muqueuse monocellulaire typique du bas appareil urinaire. Il existe un support conjonctif sous-jacent et dans certains cas, on a pu observer des îlots de fibres musculaires lisses. On peut souligner le fait qu'il n'existe pas de formation dysplasique majeure à ce niveau. Tout au plus peut-on noter une réaction inflammatoire éventuelle (d'ailleurs strictement parallèle à l'inflammation de la muqueuse vésicale adjacente).

EMBRYOLOGIE

L'origine embryologique de ces valvules a été le sujet de maintes discussions et de maintes hypothèses. Une seule de ces hypothèses ne peut expliquer l'ensemble des diverses constatations anatomo-cliniques.

Par ailleurs, les diverses coupes faites sur des embryons de tous les âges foetaux n'ont pu mettre en évidence la genèse de ces valvules.

Cependant : La maladie appelle deux remarques qui sont valables dans la très grande majorité des cas.



CHEZ L'HOMME :

Le canal de Wolff va donner le canal déférent, la vésicule séminale et le canal éjaculateur. Le canal de Müller va donner l'utricule prostatique.

La jonction de l'ébauche génitale (Wolffien et Müllerien) et de l'ébauche urinaire se fait au niveau du veru-montanum et de l'orifice des canaux éjaculateurs.

C'est la zone d'élection des valvules de l'urèthre postérieur.

CHEZ LA FEMME :

* Le canal Wolffien donne un reliquat inconstant para-vaginal : l'organe de Gartner. Le canal de Müller va donner la totalité du système génital : le canal utéro-vaginal. (Trompes, utérus, et vagin)

* La jonction des canaux Wolffiens et Müllériens est donc inexistante ou tout au moins virtuelle.

* Par ailleurs, la jonction entre l'ébauche génitale et l'ébauche urinaire se fait à la vulve (donc à l'extérieur). Il ne peut y avoir d'anomalie obstructive de cette jonction.

Schéma Embryologique de la jonction Génito - Urinaire

SCHEMA N° 2

- 1°- Il s'agit presque toujours d'un garçon,
- 2°- Les valvules sont très souvent en connexion étroite avec le veru-montanum, c'est-à-dire avec le carrefour où vont se joindre les dérivés des canaux Wolfiens et Müllériens, et l'appareil urinaire.

Seule la théorie selon laquelle les valvules de l'urèthre postérieur proviendraient d'une anomalie de la jonction des ébauches génitales (canal de Wolff et canal de Müller) d'une part, et de l'ébauche urinaire d'autre part, explique ces deux particularités de la maladie. (Cf. Schéma n° 2).

Toutefois, il faut reconnaître que d'autres hypothèses sont tout aussi plausibles.

- = La persistance de la membrane uro-génitale expliquerait les exceptionnelles valvules de l'urèthre féminin et certains valvules de type III.
- = La lumière de l'urèthre embryonnaire est normalement festonnée par l'existence de replis de la muqueuse. Il est possible que la persistance et l'hypertrophie de l'un de ces replis aboutisse à la formation de valvules uréthrales. Bien que cette hypothèse soit la plus communément invoquée, elle n'explique ni la localisation élective au niveau du veru-montanum, ni l'exclusivité masculine de l'affection. Elle expliquerait cependant les cas avec valvules doubles et ceux avec d'autres malformations urethrales associées. (Nous en rapportons ici deux cas).
- = Enfin, pour certains auteurs, certaines formes de valvules seraient dues à une fusion des parois de l'urèthre postérieur et de la vésicule séminale (Waston E.M.) (ce qui rejoint notre première hypothèse).

PHYSIO-PATHOLOGIE

Quoiqu'il en soit, il est tout à fait remarquable de constater qu'une modification anatomique aussi minime qu'une valvule de l'urèthre postérieur puisse entraîner des perturbations anatomiques et fonctionnelles aussi considérables, pouvant aboutir jusqu'à la destruction plus ou moins totale du parenchyme rénal.

Les valvules de l'urèthre postérieur réalisent en effet le type même de l'obstruction de la voie urinaire basse et va entraîner à ce titre trois ordres de conséquences :

- conséquences morphologiques,
- conséquences infectieuses,
- conséquences fonctionnelles.

I.- Conséquences anatomiques.

Si en aval de la valvule, l'urèthre antérieur est le plus souvent normal, en amont la stase urinaire provoque une hyperpression qui se propage de proche en proche jusqu'au rein.

* La partie postérieure de l'urèthre :

est dilatée en une chambre sous-vésicale souvent très volumineuse.

* La vessie :

est considérablement hypertrophiée. Sa paroi comporte des cellules, des colonnes, voire de véritables diverticules. La "lutte" vésicale contre l'hyperpression et la difficulté d'évacuation font apparaître secondairement une hypertrophie musculaire qui va épaissir la paroi et réduire la vessie à une véritable boule musculaire (Vessie myocarde). Aussi dans de nombreux cas, la capacité vésicale apparaît-elle comme nettement diminuée. Cette hyperpression vésicale peut-être responsable d'une fistule ombilicale, ou d'une transudation d'urine à travers la vessie.

C'est un fait exceptionnel. (Bibl. n° 14).

* Le col vésical :

est souvent hypertrophié, devenant plus saillant et plus visible que normalement. Mais il ne constitue pas un obstacle, comme cela se rencontre dans l'hypertrophie primitive du col. Tout au contraire, il est secondairement béant, faisant communiquer largement la chambre sous-vésicale avec la vessie sus-jacente.

* Les uretères :

sont le plus souvent dilatés, allongés, flexueux, atteignant parfois les dimensions d'une anse iléale.

Quant à la jonction urétéro-vésicale : deux états schématiques peuvent se voir :

- parfois elle est incontinente, permettant un reflux vésico-urétéral plus ou moins permanent.
- parfois elle est "étranglée" par une musculature vésicale très hypertrophiée, ce qui explique les énormes dilatations urétérales sans reflux.

* Les cavités pyélo-calicielles :

n'échappent guère à ce processus. Si bien que le volume des urines contenues dans cette monstrueuse dilatation peut parfois dépasser le contenu vésical lui-même.

* Le rein :

enfin, subit les conséquences de l'hyperpression.

Dans de nombreux cas, le parenchyme rénal est très hypotrophique. Les diverses dysplasies (dysplasies musculaires, îlots cartilagineux, tubules anormaux) rencontrées au cours des valves uréthrales ont été interprétées comme une conséquence de l'obstacle précocément installé, lors de la vie intra-utérine.

II.- Conséquences infectieuses.

Col béant, reflux vésico-urétéral plus ou moins permanent, stagnation des urines dans les conduits dilatés, suffisent à expliquer la fréquence des infections urinaires, souvent graves, qui émaillent toute l'évolution de la maladie.

a) A la période initiale : l'infection peut être un signe révélateur de la maladie.

b) Pendant la période d'exploration et pendant le traitement

Elle va constituer une véritable hantise pour le médecin et le chirurgien. Malgré toutes les précautions d'asepsie prises il est exceptionnel que le malade échappe à une infection urinaire.

c) Après traitement chirurgical :

Elle va quelquefois persister et poser des problèmes thérapeutiques sérieux.

III.- Conséquences fonctionnelles.

L'aboutissement logique de la stase et de l'infection est l'altération progressive de la fonction rénale.

A ce propos, il faut remarquer que les valvules fortement sténosantes peuvent constituer dès la période embryonnaire, un obstacle à l'écoulement des urines. (20). Les modifications morphologiques peuvent être ainsi très importantes dès la naissance. Par contre, la clearance maternelle assure l'épuration du sang foetale. L'urée sanguine est donc normale à la naissance. C'est au cours des premiers jours de la vie qu'elle peut s'élever, objectivant ainsi une insuffisance rénale jusque-là apparemment compensée. (Cf. Obs. n° 3).

De toute façon, l'insuffisance rénale est le terme inéluctable si l'obstacle uréthral n'est pas levé.

Un mot enfin, à propos des malformations associées.

La plus fréquemment rencontrée est la dysplasie rénale, mais - nous l'avons vu -, la majorité des auteurs la considère comme une conséquence de l'obstruction précoce.

D'autres anomalies associées ont été décrites telles :

- l'hypoplasie de la musculature abdominale,
- les anomalies de l'urètre antérieur.

Elles sont en fait rares, et ne sont sans doute que coïncidence.

Pour notre part, nous avons noté trois pathologies associées :

1°- Bifidité pyélo-calicielle,

- découverte radiologique pour le cas n° 17,
- découverte opératoire pour le cas n° 4.

2°- Sténose pylorique.

3°- Méga urètre congénital.

Aucune affection maternelle concomittante à la grossesse n'a pu être reconnue à l'origine des formations valvulaires de l'urètre, aucune anomalie chromosomique n'a été retrouvée chez le sujet atteint. (en dehors d'une trisomie 21).

Il n'existe dans la littérature qu'un seul cas familial où des valvules ont été constatées chez deux frères. (19).

* * * * *

ETUDE ANALYTIQUE

Observation n° 1.
GUI..... Christian
Né le 19.4.1953

Ref.
Méd : 25.557
Chir: 59.974

La gestation et l'accouchement ont été normaux.

Histoire :

L'enfant consulte à l'hôpital Necker le 19.5.1964 (à l'âge de 11 ans) pour une énurésie secondaire, apparemment isolée ayant débuté un mois auparavant. L'examen clinique est négatif ; on attribue cette énurésie à une paresse de l'enfant qui viderait incomplètement sa vessie lors des mictions.

L'enfant est revu le 30.6.1964 car les conseils donnés aux parents sont restés sans effet : l'énurésie persiste.

L'enfant était à reconvoquer pour un bilan urologique lorsque le 5.7.1964 surviennent des douleurs abdominales à type de coliques néphrétiques bilatérales. Ces crises vont se répéter à plusieurs reprises jusqu'au 11.7. où le médecin traitant conseille l'hospitalisation.

Le 12.7.1964 : L'examen clinique est strictement normal, l'état général est moyen : 29 kg - Im.42 - pour 11 ans $\frac{1}{2}$.

Il n'y a pas de trouble de la miction volontaire. L'urée sanguine est à 0,35 g/l. L'hémogramme est normal. La V.S. à 14/36.

Le culot urinaire montre une hématurie et une leucocyturie sans germe. L'U.I.V. précise que le haut appareil est strictement normal, mais les chirurgiens remarquent sur les clichés vésicaux une encoche inférieure évoquant la possibilité d'un obstacle urétral. La cystographie rétrograde montre alors une vessie hypertonique très trabéculée. A l'uréthreographie mictionnelle, il existe une nette dilatation de l'urèthre postérieur.

La cystométrie montre une courbe nettement déviée vers la gauche. L'uréthroscopie confirme l'existence des valvules uréthrales qui sont réséquées par voie endoscopique le 28.10.1964.

Par la suite :

Une discrète hématurie est apparue au 14^e jour, due à une chute d'escarre.

L'énurésie cède mais très progressivement.

L'enfant est revu le 2.2.1965 : il est parfaitement continent.

L'uréthrographie mictionnelle montre qu'il persiste encore une petite dilatation de l'urèthre postérieur, mais sans obstacle à l'écoulement des urines.

En résumé :

Valvules uréthrales postérieures, découvertes à l'occasion d'une énurésie secondaire et d'épisodes de douleurs à type de coliques néphrétiques. La fonction rénale n'a pas été touchée. Les troubles urologiques ont cédé après traitement : Résection endoscopique des valvules.

Observation n° 2.

Réf :

MOR.... J.L.

Méd : 31.00

né le 6.8 .1959.

- - - - -

La gestation a été normale. Accouchement par forceps : crie après désobstruction . P. N. 3.600 gr.

Le 9.4.1967 . L'enfant est adressé à l'âge de huit ans dans le service du Pr. Laplane pour énurésie primaire. Il se mouille presque toutes les nuits, mais signale qu'il présente, le jour, des envies impérieuses d'uriner au point de mouiller sa culotte. Il n'a présenté ni épisode infectieux, ni dysurie, ni hématurie. Le développement staturo-pondéral et psychique est normal.

A l'entrée dans le service, l'examen clinique est strictement normal, au point que l'on s'oriente vers un problème affectif éventuel, mais les investigations dans ce sens n'ont montré qu'une situation conflictuelle mineure.

Une U.I.V. "de principe" est faite : elle montre une sécrétion urinaire normale, une dilatation modérée mais nette de l'urèthre postérieur, avec un aspect un peu hypertrophié du col. Sur le cliché mictionnel : image de double contour de la vessie évoquant une hyperplasie pariétale ou un diverticule. Il existe un petit résidu. Le diagnostic de valvules uréthrales est fortement suspecté.

Le bilan rénal est normal : Urémie : 0,30 g/l. - ionogramme sanguin normal. - les urines sont claires et stériles -

Il existe une polyuro-polydipsie inconstante, discrète et variable mais l'épreuve de Volhard est normale (1004 -1020). Le bilan calcique est normal.

La cystographie, faite par voie sus-pubienne montre :

- une courbe cystométrique normale,

- = une vessie saine, non trabéculée,
- = l'absence de reflux vésico-urétéral,
- = la dilatation de l'urèthre postérieur est à peine visible.

Par contre, la résection endoscopique a permis de voir par l'optique du résecteur d'enfant, deux gros replis muqueux qui furent réséqués sans difficulté.

Les suites opératoires ont été simples. Les urines sont restées complètement stériles.

Par la suite : l'énurésie a progressivement disparu. Il a persisté pendant plusieurs mois quelques mictions nocturnes involontaires très intermittentes (une tous les trois mois...).

Il existe très probablement un facteur psychologique surajouté cette énurésie a été améliorée par le Tofranil.*

Enfin deux contrôles radiologiques (Nov. 1967 et sept. 1968) montrent un arbre urinaire normal en dehors d'un petit diverticule vésical passé jusque là inaperçu.

En résumé :

Valvules uréthrales du grand enfant, découvertes à l'occasion du bilan étiologique d'une énurésie primaire. La fonction rénale est normale. Il n'y a pas d'altération du haut appareil. La résection par voie endoscopique aboutit à une guérison de l'énurésie. L'infection urinaire a pu être évitée d'un bout à l'autre de l'évolution.

Observation n° 3

Réf :

GUIC..... P.

Méd : 14.344

Né le 12.4.1960

- - - - -

La gestation a été normale. L'accouchement s'est fait par forceps. L'enfant paraît avoir "poussé" normalement pendant les 15 premiers jours, avec une prise de poids normale.

Le 1.5.60 : L'enfant refuse, sans raison apparente, des biberons, et ce, malgré les tentatives de changement de régime.

Le 5.5.60 : La perte de poids est chiffrée à 300 grs. environ en 4 jours, sans vomissements, ni diarrhée, ni fièvre...

Le 6.5.60 : L'enfant est hospitalisé dans le service de médecine (Sce. du Professeur LAPLANE) où l'on note :

- un état dénutri, plus qu'une deshydratation véritable.
- une discrète hypotonie.
- une tachypnée intermittente avec tirage sous-costal.

Le reste de l'examen est normal, et au total, on se trouve devant un enfant un peu paresseux, endormi, mais ne présentant pas de signe alarmant.

Le 8.5.60 : L'enfant perd 150 grs. en 48 heures, sans gros trouble du transit. Il crie sans arrêt. On constate pour la première fois un globe vésical dont la palpation provoque une miction par regorgement. Le toucher rectal est normal. L'enfant est transféré en chirurgie.

à 13 heures : on pose une sonde vésicale, les urines recueillies sont claires avec une albuminurie de 0,45 g/l. L'urée sanguine dosée par micro-méthode est à 1,10 g/l.

à 15 heures : l'enfant n'a pratiquement rien bu pendant la journée, les urines recueillies par la sonde à demeure sont sanglantes. Une perfusion de sérum glucosé isotonique de 350 ml est posée, avec 2 grs de ClNa et 0,75 de ClK. L'état général va continuer à décliner pendant la nuit du 8 au 9 Mai.

Le décès survient le 9 à 09 heures.

L'examen anatomique va montrer :

- = Une importante dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale.
- = Les reins sont augmentés de volume, mais le parenchyme est réduit à une mince coque.
- = La vessie est épaissie, recouverte d'une muqueuse hémorragique. La paroi est trabéculée avec ébauche de diverticule postérieure.
- = L'urèthre prostatique est très dilaté, communiquant en entonnoir avec la vessie.
- = Le veru montanum est normal, ses deux freins se continuent par un repli valvulaire très net, formant la limite inférieure de la dilatation uréthrale.
- = L'urèthre sous-jacent est normal.

Donc : Aspect typique de valvules de l'urèthre postérieur.

En résumé :

Valvules uréthrales du nouveau-né.

Le début apparent se situe au 15^e jour de la vie. La symptomatologie est trompeuse : Altération progressive de l'état général, sans signe de localisation apparente (en particulier sans signe urinaire). Le globe vésical n'est décelé qu'au 8^e jour de l'évolution. L'insuffisance rénale gravissime aboutit à la mort au 9^e jour de la maladie.

En fait l'importance des dégâts anatomiques constatés font penser que l'obstruction des voies urinaires a commencé pendant la période pré-natale. La clearance maternelle a compensé l'insuffisance rénale durant la vie intra-utérine. L'équilibre précaire ainsi établi a pu permettre un état clinique sensiblement normal pendant quinze jours.

L'évolution vers la mort était inévitable.

Observation N° 4

Réf

CO..... L.

Med : 23.726

Né le 16.4.60

- - - - -

Cet enfant avait présenté entre 2 et 4 ans quatre épisodes d'infection urinaire . La mère aurait de plus remarqué qu'il pleurait souvent en urinant.

L'enfant entre dans le service de chirurgie en Janvier 1964 pour rétention aigue d'urine. Le premier examen révèle alors un globe vésical remontant jusqu'à l'ombilic. Le sondage ramène 400 ml d'urine trouble où l'examen montre une pyurie.

Au premier bilan rénal, l'urée sanguine est à 0,50 g/l, l'ionogramme sanguin est normal. Il existe une hyperleucocytose à 13.000 blancs.

La sonde est laissée à demeure.

L'U.I.V. montre une bonne sécrétion à droite avec une nette dilatation pyélo-calicielle. A gauche le début de sécrétion n'apparaît qu'à 20 minutes.

La cystométrie est très perturbée.

En cystographie, la vessie est ronde, festonnée, l'urèthre postérieur s'injecte spontanément sous forme d'une large cupule affirmant l'existence de valvules uréthrales. Il apparaît un reflux vésico-uretéro-pyélo-calicielle massif à gauche.

La résection valvulaire par voie endoscopique sous urethrostomie périnéale est faite le 20.1.1964.

Par la suite , il persiste des troubles de la miction et une incontinence que l'on rattache tout d'abord à une insuffisance de la résection. En fait l'urethroscopie infirme cette hypothèse.

Par ailleurs, l'enfant présente de brefs clochers thermiques apparemment isolés, mais plusieurs examens urinaires objectivent une infection urinaire à Protéus.

Un nouveau bilan urinaire fait en Mai 64 montre que, si les épisodes rétentionnels ont totalement disparu, l'infection urinaire persiste. Sur les radios, le rein gauche est totalement muet à l'U.I.V.

Une nephrectomie gauche est effectuée le 20.5.1964 : le rein enlevé est gros, flasque et a perdu pratiquement tout parenchyme. On a par ailleurs la surprise de constater une duplicité urétérale de ce même côté.

L'examen histologique révèle qu'il s'agit d'une hydronéphrose avec lésion de pyélite et néphrite de type ascendant.

Par la suite, après une brève infection urinaire post-opératoire, l'état clinique, radiologique et rénal restera normal. Il persistera cependant une discrète trabéculatation de la vessie et une petite dilatation uréthrale postérieure.

En résumé :

Valvules uréthrales chez un enfant de moins de 4 ans. Révélées par des infections urinaires répétées et par un accident rétentionnel aigu. Les fonctions rénales sont peu touchées. Les dilatations des voies urinaires portent sur l'urèthre postérieur, la vessie et le haut appareil gauche où il existe une malformation associée (duplication). Après résection l'absence d'amélioration a fait pratiquer une néphrectomie gauche d'un rein "mort".

Cette dernière intervention ramène tout à la normale.

Observation n° 5

Réf

HUN..... Eric

Méd : 21.162

né le 9.8.1962.

- - - - -

Gestation et accouchement ont été normaux.

L'enfant est bien portant jusqu'au 5.1.1963 date à laquelle survient un accès fébrile brutal à 40°, qui va durer 3 jours.

L'enfant est admis le 8.1.1963 dans le Service du Pr. Laplane.

L'examen clinique d'entrée est normal, un culot urinaire systématique révèle une infection urinaire à Protéus.

Le bilan urinaire montre alors : une urée à 0,40 g/l, un ionogramme urinaire : Cl 5, 12 g/l, Na 1,40 g/l, potassium 1,90 g/l , un ionogramme sanguin normal.

L'UIV constate une hydronéphrose bilatérale, avec un néphrogramme visible dès la 5^e minute.

L'infection urinaire est traitée par furadoïne et l'enfant est passé en chirurgie pour bilan urologique.

Malgré le traitement , l'infection urinaire persiste.

Les ionogrammes sanguins successifs restent corrects, et le 18.2.63 l'enfant est opéré : urétérostomie bilatérale.

Au décours de ce traitement, la température va revenir à la normale en 3 jours, la diurèse se chiffre entre 200 et 250 pour chaque uretère, avec une élimination électolytique sensiblement normale. Deux sondes de drainage ont été laissées jusqu'au 1.3.1963. Mais une reprise de la pyurie amène à les enlever. Cette infection, à Staphylo, est traitée par Flabelline.

L'apyrexie est obtenue le 4.3.1963. L'enfant est rendu à sa famille le 9.3.1963.

Entre cette date et Novembre 63, les bilans urinaires ont montré une infection urinaire intermittente.

A la radio (U.I.V. et Cystographie) la dilatation du haut appareil a notablement régressé. La vessie est petite avec de nombreux diverticules, l'urèthre postérieur est très large et se termine en cupule donnant une image typique de valvules de l'urèthre. Il n'y a pas de reflux.

Le 2.12.63, les valvules sont réséquées par voie endoscopique. L'urethroscopie avait montré un aspect caractéristique.

Du 2.12.63 au 23.10.64 on note trois épisodes bactériuriques sans fièvre et sans pyurie. (Urine urétérale).

A cette dernière date, une cystométrie révèle que la vessie est encore hyper-tonique, intolérante. A la cystoscopie, les parois vésicales sont nettement améliorées, le col paraît un peu saillant. L'urethrographie paraît normale.

Le 6.II.64 l'exploration sous amplificateur de brillance de l'uretère droit montre qu'il présente un bon peristaltisme, et qu'il ne se dilate que sous grande pression. Le passage vésical se fait normalement, de bons passages urethraux sont obtenus par pression sur la vessie. Pas de reflux vers le côté gauche.

Aussi, le 12.12.64 on rétablit la continuité urétérale à droite.

Par la suite la miction vésicale est correcte, le jet est puissant. L'enfant est continent le jour. Il s'est produit une fois (le 6.4.65) un bref épisode hématurique.

En avril 64 l'U.I.V. de contrôle montre une diminution nette de la cavité pyélo-calicielle à droite et un état presque inchangé à gauche. La courbe cystométrique est nettement améliorée, mais reste déviée à gauche. A la cystographie la vessie est plus ample que lors des précédents examens.

En décembre 65, après un bilan urinaire jugé satisfaisant, on rétablit la continuité urétérale à gauche.

Observation n° 6
ROU Olivier
Né le 15.2.1963

Réf
Med : 34.309

La mère avait subi une biopsie du col au 15^e jour de la gestation alors que celle-ci était ignorée. Des antécédents de fausses couches avait fait prescrire un traitement progestatif pendant les 4 premiers mois de la grossesse.

L'enfant naît au terme de 8 mois $\frac{1}{2}$ et a dû être réanimé brièvement à la naissance.

Dès le premier mois on aurait remarqué la présence d'une tuméfaction hypogastrique qui évoque à postériori un globe vésical. De plus les urines s'écoulaient goutte à goutte. Cet état a été négligé par les parents jusqu'à l'âge de 5 mois où survient un épisode aigu avec diarrhée, fièvre, crises convulsives. On s'aperçoit alors d'une urémie élevée à 2 g/l. A ce moment (lors de son hospitalisation en juillet 63). Le bilan montre : à l'ionogramme sanguin, Na 150 mEq, K 5,2 mEq, Cl 117 mEq, R.A. 15 mEq./l.

La cystographie découvre une vessie trabéculée, un reflux bilatéral qui montre une urétéro-hydronéphrose bilatérale, une dilatation uréthrale typique de valvules.

Le 19.7.63, on pratique une urétérostomie cutanée bilatérale. Par la suite le bilan urinaire de Février 1964 montre :

Na 145 mEq/l, Cl 105 mEq/l, R.A. 20 mEq, Urée 0,60 g/l.

La diurèse est abondante 260 à 400 ml par chaque uretère. Il existe une infection urinaire intermittente qui réagit bien sous antibiotique.

Le 5.10.64 la résection par voie endoscopique est faite,

Le 26.10.64 on découvre une lithiase pyélo-calicielle gauche qui nécessite une pyélostomie.

L'enfant est suivi par la suite par des consultations périodiques. Le 25.1.67 on aborde le problème de la "réparation" par une sigmoïdo-cystoplastie ; car la vessie est demeurée hypotrophique.

Après la vérification scopique de la perméabilité des segments urétéraux distaux, on procède

- le 3I.5.67 au rétablissement de la continuité urétérale à gauche puis le 17.1.68 à droite.

Avant et après ces interventions le bilan rénal est strictement normal (urémie à 0,30 g/l.)

Le 12.6.68, alors que l'enfant allait bien jusque là, il présente une infection urinaire qui va résister à tout traitement. Le Protéus et le pyocianique isolés semblent réfractaires même aux antibiotiques donnés par le pouvoir bactéricide. Des investigations biologiques sont limitées par les difficultés de la ponction veineuse chez cet enfant maintes fois dénudé ! Néanmoins l'urémie est à 0,30 g/l, Na 137 mEq/l, Cl 103 mEq/l. La sécrétion rénale à l'U.I.V. est précoce. On découvre une polyuro-polydipsie (21500/j).

La présence d'un obstacle persistant au niveau du col est évoqué. L'enfant subit une dérivation de la plastie vésicale ce qui amène une amélioration spectaculaire de l'infection urinaire. Une cystoscopie pré-opératoire a montré un col vésical très serré, ce qui serait le point de départ de ses troubles urinaires rebelles.

Au total

Valvules urethrales du nourrisson, qui se sont manifestées précocément par un globe vésical dès le premier mois. Ce fait ayant été négligé par les parents ; l'affection n'est découverte qu'à l'âge de 5 mois. La fonction rénale initialement très touchée a été nettement améliorée par le traitement. L'enfant a dû subir, en plus de la dérivation urétérale et de la résection valvulaire une pyélotomie pour calcul pyélique, une plastie vésicale, puis une dérivation externe de la plastie du fait d'un obstacle cervical probablement secondaire. La cure de cet obstacle doit être envisagée prochainement.

Observation n° 17

Réf

MUR..... Pascal.

Méd. 32.125

Né le 8.3.1967

- - - - -

Gestation et naissance ont été normales.

Le 20.3.67 à l'âge de 12 jours , on découvre une tuméfaction abdominale qui se révèle être un globe vésical. La miction est apparemment normale, les urines sont claires.

L'urée sanguine est à 0,80 g/l, l'ionogramme sanguin sensiblement normal avec une discrète hyperchlorémie à 109 mEq/l. On pratique une cystographie sus-pubienne qui montre un aspect typique de valvules de l'urèthre postérieur avec une dilatation urétérale importante en cupule, et un reflux vésico-urétéral important.

Le 12.4.67, à l'âge de 1 mois une dérivation urétérale est faite. A droite, l'uretère est modérément dilaté, le rein de consistance normale à peine augmenté de volume.

A gauche l'uretère est très volumineux, le rein paraît mou et très gros.

Au décours de l'intervention l'urémie revient à 0,40 g/l, la chlorémie à 107 mEq./l.

L'U.I.V. montre alors un rein gauche qui n'apparaît faiblement qu'après 2 heures, un rein droit un peu augmenté de volume avec une image calicelle en boules.

Du protéus et du Pyocyanique sont retrouvés dans le culot urinaire. L'enfant reçoit Tyfomycine et Colimycine par voie parentérale.

Par la suite, l'urétérostomie gauche ne donne pratiquement pas d'urine et l'infection urinaire persiste.

Une néphrécomie gauche est faite le 8.6.1967.

L'examen anatomo-pathologique de ce rein montre une hydronéphrose avec néphrite interstitielle.

Après cette néphrectomie, l'infection va disparaître complètement, le bilan rénal se normalise :

Urée sanguine à 0, 25 g/l

Ionogramme sanguin : Na 135 mEq - K 4,6 mEq - Cl 102 mEq/l

Réserve alcaline : 44 volumes.

Epreuve de volhard : 1003 - 1010.

Par la suite l'état rénal va demeurer sensiblement normal, L'enfant présente cependant des épisodes répétés d'infection urinaire. Il apparaît un discret rachitisme mais il va régresser rapidement sous traitement, la trophicité est normale.

Après vérification radiologique de la perméabilité urétérale basse, on rétablit la continuité de l'uretère droit le 16.X.68. Depuis cette date, la fonction rénale reste normale, l'enfant présente encore périodiquement des infections urinaires à Pyocyaniques qui régressent sous - Tyfomycine - Colymicine.

En résumé :

Valvules uréthrales du nourrisson. Découverte à l'âge de 12 jours à l'occasion d'une tuméfaction abdominale (globe vésicale). L'atteinte rénale initiale était modérée et la dérivation urétérale a pu être faite à l'âge de 1 mois.

Ceci n'a pu éviter cependant une néphrectomie gauche d'un rein pratiquement mort.

Par la suite les fonctions rénales se normalisent et la continuité urétérale a pu être rétablie.

L'enfant vit actuellement dans des conditions pratiquement normales mais présente épisodiquement des infections urinaires.

Observation n° 8

Réf

LAN.... J.P.

CH. 62.025

Né le 9.5.1958

- - - - -

L'enfant est vu pour la première fois en consultation de Chirurgie à l'âge de 7 ans pour une énurésie primaire permanente, accompagnée de troubles de la miction : envies impérieuses, pollakiurie, dysurie. Les antécédents sont difficiles à préciser mais on note une notion d'infection urinaire antérieure.

Au premier examen du 21.7.65. le bilan clinique est négatif. L'urée sanguine est à 0,28 g/l, le culot urinaire est normal et stérile. L'UIV, montre une minime dilatation calicielle gauche. Il n'y a pas de reflux vésico-urétéral.

La cystométrie du 24.2.65. montre une vessie intolérante (75 ml). Ala cystographie la vessie est petite, l'urèthre postérieur est nettement dilaté. L'urethroscopie sous anesthésie générale retrouve une vessie trabéculée, des orifices urétéraux normaux, et deux replis valvulaires partant de la pointe du veru-montanum.

Le 1.2.1965, on pratique une résection valvulaire par voie endoscopique.

Par la suite : nette amélioration des troubles urinaires diurnes, et avec un recul de 18 mois, il ne persiste qu'une énurésie intermittente (1 nuit sur 4 environ).

Le dernier bilan de Mars 1967 montre une nette amélioration des images radiologiques, les mictions nocturnes ne se font que de façon très épisodique.

En conclusion :

Valvules de l'urèthre postérieur du grand enfant (7 ans) découvertes au cours d'une énurésie avec troubles de la miction diurne.

La fonction rénale est normale, la discrète dilatation du haut appareil et les importantes altérations de la paroi vésicale ont nettement régressé après ablation des valvules.

Observation N° 9

Réf

GAL Jacky

Med 19 247

Né le 3.8.1961

- - - - -

Gestation et accouchement ont été normaux.

Jusqu'au 5e mois l'enfant va apparemment bien.

Du 5e au 9e mois l'enfant a présenté six (6) épisodes infectieux traînants malgré l'antibiothérapie et qui furent étiquetés grippe, rhinopharyngite, bronchite...

La répétition de ces infections amène le médecin-traitant à l'hospitaliser à Chartres.

Le 25.4.62 le service hospitalier de Chartres constate :

- que l'enfant ne mouille pas normalement ses couches qui restent sèches pendant plus de six heures voire toute une nuit.
- que les mictions s'accompagnent de cris,
- qu'il existe un globe vésical de volume très variable,
- que l'état général est nettement touché.

L'examen du culot urinaire objective une pyurie.

L'urémie est à 0,88 g/l, la chlorémie à 4 g/l.

Le 4.6.62, l'enfant est admis dans le Service du Pr. Laplane.

On y constate que :

- l'état général est très atteint, l'enfant est pâle et fatigué.
- l'abdomen est distendu par un volumineux globe vésical,
- la tension artérielle est à II -5.
- l'enfant est fébrile (39° - 40°)

Le bilan biologique confirme l'atteinte rénale : urée à 0,60 g/l, ionogramme sanguin : Cl 126 mEq - Na 185 mEq - R .A. 10 mEq.

Dans les urines on retrouve du pus et du Protéus.

La diurèse est de 400 ml environ par 24 heures. On y trouve par 24 heures : 0,45 g de Na - 0,8 g de K+ - 0,75 g de Cl, - et 4 g d'urée.

L'U.I.V. est totalement muette.

L'enfant est mis sous furadoïne et streptomycine selon les données de l'antibiogramme.

Le diagnostic posé est donc celui d'infection urinaire avec obstacle sous-vésical et l'enfant est transféré en chirurgie (scc du Pr. Chigot) pour drainage.

Le 11 Mai 62 la mise en place d'une sonde à demeure et la réanimation hydro-électrolytique améliore transitoirement l'état de l'enfant. L'urémie un moment à 1,50 g/l retombe à 0,70. Les urines sont claires et stériles, il persiste une acidose hyperchlorémique.

Le 13.6. , une cystographie montre une grosse vessie avec un reflux massif droit. L'urétérostomie cutanée bilatérale est faite le même jour. Elle découvre deux monstrueux uretères de la taille d'un colon contenant de l'urine sous tension. Une biopsie rénale est faite au bord inférieur du rein droit, Les uretères sont drainés par une sonde.

Par la suite :

les deux urétérostomies donneront 700 à 800 ml d'urines par jour. Si le sodium et le potassium sanguin ont pu être maintenus à une valeur sub-normale, la chlorémie oscille entre 108 et 117 mEq/l. L'infection urinaire persiste de façon intermittente.

Ainsi après une brève amélioration, l'état général va s'aggraver, l'urémie va monter inexorablement , l'enfant décède le 24.7.1962.

En résumé :

Valvules urethrales du nourrisson dont les premiers symptômes ont été méconnus. L'atteinte rénale est d'emblée sévère dès le premier examen. A. l'origine de ce fait on peut retenir un début précoce probablement néo-natal, des infections urinaires répétées, une hyperpression considérable des voies urinaires. L'évolution a été fatale malgré la tentative de dérivation. Les perturbations hydro-électrolytiques ont été très caractéristiques chez ce malade.

Compte-rendu anatomo-pathologique.

On retrouve deux valvules de l'urèthre postérieur en nid de pigeon, à direction transversale partant du veru-montanum. Celui-ci est normal. L'urèthre postérieur est très nettement dilatée. La vessie est trabéculée...

Les deux reins sont de volume normaux mais réduits à une mince coque de parenchyme. Les cavités pyéliquies sont très dilatées.

En conclusion :

Aspect typique de valvules urethrale (probablement de type III).

* * * * *

OBservation n° 10

Ref

CAR..... J.Cl.

Ch 74.786

Né le 4.6.59

- - - - -

L'enfant est adressé au service de chirurgie (sce. du Pr. Chigot) à l'âge de 7 ans, par le service du Pr. Mozziconacci pour le bilan d'une hématurie.

Bien portant jusque là, l'enfant avait présenté le 3.12.1968 une hématurie avec douleurs costo-lombaires gauches. La température était normale, il n'avait jamais présenté de trouble mictionnel.

Pendant son séjour en médecine, cette hématurie s'est cliniquement vérifiée, mais l'examen clinique était strictement normal. Le diagnostic évoqué fut alors celui de néphrite hématurique. Cette hypothèse a été infirmée par les examens complémentaires :

l'urée sanguine était à 0,20 g/l, il n'y avait pas d'albuminurie, (la T.A. était normale), le ionogramme sanguin montrait : Na 139 mEq/l - Cl 98 mEq/l K 4,3 mEq - R.A. 46 vol. protides totaux 70 g/l. Le culot urinaire était stérile et ne montrait que l'hématurie. Une U.I.V. s'est révélée normale en dehors d'une petite stase de l'urèthre gauche.

Dans le service de Chirurgie , une Cystographie rétrograde faite le 23.12.68 sous anesthésie générale, montrait une vessie normale, l'absence de reflux vésico-urétéral, un urèthre postérieur allongé, bilobé ayant un aspect infundibuliforme. L'uréthroscopie montrait une muqueuse vésicale congestive, des orifices urétéraux normaux, un col vésical nettement hypertrophié, un veru-montanum normal. Il existait une formation valvulaire à la partie inférieure du veru, avec un aspect hélicoïdal, semi-circulaire, remontant jusqu'au col. L'examen sous-amplificateur de brillance montrait, à la réplétion vésicale, un urèthre postérieur , spontanément visible en dehors de toute miction, dilaté et allongé. Il existait

une hypertrophie cervicale nettement visible. La vessie était normale régulière. Les orifices urétéraux étaient continents.

De façon préventive, l'enfant est mis sous Négram* au décours de ces explorations.

Une nouvelle hématurie survient le 26.12.66.

Le bilan rénal (urémie , ionogramme) reste normal.

Le 10.1.67 l'enfant subit une résection endoscopique de ses valvules. L'intervention est facile, les valves sont réséquées en 3 coupes respectant le veru montanum.

L'hématurie va persister jusqu'au 13.I.67. Les suites opératoires sont simples. L'enfant sort le 20.I.67.

Par la suite, l'enfant aura un premier examen de contrôle en Mars 67 : l'U.I.V. est normal, la cystographie présente un aspect sensiblement identique à l'état pré-opératoire. Le culot urinaire est normal. L'enfant n'a plus présenté d'hématurie, mais se plaint d'une petite dysurie terminale intermittente. Un deuxième examen de contrôle a lieu en mars 1968 et constate un état clinique et radiologique identique.

En résumé :

Valvules uréthrales du grand enfant. Découvertes à l'occasion d'une hématurie avec douleurs lombaires. La fonction rénale est normale. Les modifications anatomiques se résument en une dilatation de l'urèthre postérieur. Les valvules ont été réséquées par voie endoscopique. L'hématurie a totalement disparu après cette résection. Les constatations anatomo-radiologiques restent identiques après deux ans de recul.

* * * * *

Observation n° 11

Réf

BEN..... J.M.

Ch. 70.488

Né le 9.5.1956

- - - - -

L'enfant est adressé en chirurgie (service du Pr. Chigot) à l'âge de 11 ans par le Dr. Launay pour une Enurésie.

Il s'agit d'une énurésie primaire, qui s'accompagne de mictions impérieuses diurnes et de fuite urinaire.

Dans le service, l'examen clinique est négatif. Le culot urinaire est normal. L'urée est à 0,30 g/l dans le sang. L'U.I.V. montre une "mal rotation des deux reins", avec un haut appareil par ailleurs normal. La cystographie mictionnelle objective une importante dilatation de l'urètre postérieur, évoquant la présence de valvules de l'urètre. Il n'y a pas de reflux vésico-urétéral.

La cystographie confirme cet aspect. La cystométrie est normale. La cysto-urethroscopie montre deux gros replis valvulaires dont la base se situe au pôle inférieur du veru montanum, le bas fond vésical paraît trabéculé.

L'ionogramme sanguin donne : Na 126 mEq, K, 4,2 mEq, Cl 93 mEq.

Une résection endoscopique facile est faite le 31.5.67.

Les suites opératoires sont normales.

L'enfant n'est plus revu par la suite.

En résumé :

Valvules uréthrales du grand enfant, découvertes au cours du bilan urologique d'une énurésie. La fonction rénale était apparemment normale, mais il existe une hypoélectrolytémie qui ferait penser à une fuite par polyurie. Le haut appareil est normal, l'urètre postérieur est très dilatée. Les valvules ont été réséquées par voie endoscopique. Les urines sont restées stériles. L'évolution ultérieure n'a pu être précisée.

Observation n° 12

Réf

CAT..... Robert

Ch 69.037

Né le 24.I.60

- - - - -

Le 15.II.66, l'enfant est adressé à la consultation de chirurgie (sce. du Pr. Chigot) pour le bilan d'une énurésie. Dans les antécédents on note une "Toxicose" à l'âge de 5 semaines. Il s'agissait d'une énurésie primaire isolée.

Dans le service, l'examen clinique est normal. Le culot urinaire est stérile. Albuminurie à l'état de traces.

L'urée sanguine est à 0,27 g/l, l'ionogramme sanguin est normal. Il existe une hyperleucocytose à 12.000 Gl. Blancs.

L'U.I.V. montre un haut appareil normal et une petite dilatation de l'urèthre postérieur, au-dessus d'une zone apparemment rétrécie, ce qui évoque la présence de valvules.

La cystographie sus-pubienne a été ininterprétable du fait d'un incident technique qui a mis du liquide de contraste en dehors de la vessie. On se contente de l'image d'U.I.V. pour décider de la résection endoscopique qui a lieu sans incident le 12.12.66. L'enfant est mis sous Pénicilline streptomycine I.M. à cause de son hyperleucocytose, et malgré la stérilité des urines.

Les suites opératoires sont simples.

Un premier bilan post-opératoire est fait le 21.2.67. L'énurésie a totallement disparu. Il persiste une discrète dilatation de l'urèthre postérieur. Un deuxième bilan est fait en mars 68. L'état anatomo-radiologique est normal.

En résumé :

Valvules uréthrales du grand enfant, découvertes lors de l'exploration d'une énurésie. Fonction rénale normale. Discrète dilatation de l'urèthre postérieur. Résection par voie endoscopique. Guérison totale de l'énurésie et de la dilatation uréthrale.

Observation n° 13
CAR..... Emmanuel
Né le 23.8.68

Réf
ch 74.785

- - - - -

Gestation et grossesse ont été normales.

A l'âge de 1 mois, l'enfant présente une hématurie, sans fièvre, l'examen clinique est normal. Le sondage ramène quelques centimètres cube d'urine sale sanglante qui contient du colibacille. L'hyper leucocytose se chiffre à 26.000.

L'enfant est mis sous totapen* et thiophénicol*. Tout rentre dans l'ordre en quelques jours.

Le 19. 9.68. L'enfant arrive aux urgences avec une fièvre à 39° et des urines troubles. Le culot urinaire est identique au précédent. L'enfant est remis au même traitement.

L'urée sanguine est à 0,25 g/l. L'U.I.V. du 20.9. montre une nette dilatation pyélo-calicielle qui évoque un obstacle du bas appareil.

Après une nette amélioration de l'état général, on pratique une cysto-uréthrographie rétrograde. La vessie est ronde de taille normale. Il n'existe pas de reflux. L'urètre postérieur est un peu allongé, élargi se terminant en cupule.

La cystométrie est un peu déviée à gauche.

La résection endoscopique est entreprise le 1.10.68. Elle est facile, les suites opératoires sont sans problème.

Par la suite, le bilan rénal est normal (urémie, ionogramme).

une infection urinaire secondaire, à staphylocoque a été traitée par pyostacyne *, une anémie par transfusion de 75 ml de sang.

Le bilan du 26.2.69 montre un état radiologique pratiquement normal, avec toutefois une minime dilatation de l'arbre urinaire.

En résumé :

Valvules uréthrales du nourrisson, découvertes lors d'une infection urinaire avec hématurie. La fonction rénale est normale. Guérison clinique et amélioration radiologique après résection endoscopique.

Observation n° 14.

Réf

CAS..... Lucien

Ch. 58.522

Né le I.I.I951

- - - - -

Le 20.3.64, à l'occasion du bilan urinaire d'une énurésie secondaire, on découvre à l'U.I.V. une anomalie de l'urèthre.

En effet si le haut appareil et la vessie était d'apparence normale, l'urèthre postérieur sur les clichés mictionnels présentait une dilatation en cupule suivi d'un rétrécissement puis d'une dilatation ampullaire, puis d'un nouveau rétrécissement qui paraissait siéger au niveau de l'aponécrose pelvienne.

Par ailleurs le calibre de l'urèthre antérieur était nettement plus large que la normale.

La cystographie confirme cet aspect, il n'y a pas de reflux, vésico-urétéral.

A la cystoscopie, la paroi vésicale est normale ainsi que les orifices urétéraux. L'urèthre postérieur communique à plein canal avec la vessie. Le veru-montanum est légèrement hypertrophié et l'on voit de part et d'autre du veru 2 replis transversaux qui sont alors réséqués.

Tout au long de l'évolution, les urines sont restées parfaitement stériles.

Par la suite, l'énurésie va disparaître progressivement.

En mai 1964, le contrôle cystométrique est normal. Les clichés radiologiques n'objectivent qu'une discrète dilatation de l'urèthre postérieur.

Au total :

Valvules uréthrales du grand enfant associées à un méga-urèthre.

Découvertes à l'occasion du bilan d'une énurésie.

La résection endoscopique a aboutit à la guérison de l'énurésie.

L'infection urinaire a pu être évitée. La fonction rénale est normale

(Urémie : 0,25).

Observation N° 15

Réf

FOR..... X.

Ch . 59 .964

Né le 12.11.1950

- - - - -

L'enfant est vu à l'âge de 14 ans pour énurésie primaire.

Le 20.6.64 une U.I.V. montre un haut appareil normal, une vessie normale, et sur les clichés mictionnels un urèthre allongé et surtout nettement dilaté.

L'urémie est à 0,30 g/l.

Le 10.7.64, l'urethroscopie montre deux grosses valvules partant du veru montanum vers les faces latérales de l'urèthre postérieur. La cystométrie est normale.

La résection endoscopique est faite le 20.7.64.

Une petite infection urinaire post-opératoire régresse rapidement sous nibiol*.

Par la suite, une énurésie intermittente va persister et même s'aggraver. Il apparaît par ailleurs une pollakiurie durne avec fuite urinaire !

La cystographie mictionnelle du 3.12.65 montre une vessie festonnée, et une aggravation apparente de la dilatation uréthrale.

La cystométrie donne une courbe supérieure à celle de l'examen fait six mois auparavant.

Une nouvelle résection est faite le 24.11.65 car la "scopie" montre la persistance de 2 gros replis uréthraux.

Malgré cela l'énurésie va persister jusqu'au dernier examen du 4.1.66. Depuis l'enfant n'a pas été revu.

Au total :

Valvules uréthrales du grand enfant se manifestant par une énurésie qui n'a pas guéri après résections itératives.

La fonction rénale est normale. (Urémie : 0,30).

Observation N° 16

Réf

BLA..... Georges

64.855

Né le 7.9.1959

- - - - -

L'enfant a été adressé en chirurgie le 21.10.65. à l'âge de 6 ans.
Il présentait une incontinence d'urine diurne avec mictions fréquentes impérieuses, presque toutes les heures. Le culot urinaire était normal . L'urée sanguine à 0,35 g/L.

Le bilan urinaire fut le suivant :

U.I.V. normale.- Cystométrie normale et même un peu déviée à droite.-
Cystographie normale.- Uretrhographie : dilatation nette de l'urètre postérieur faisant suspecter la présence de valvules.

Urethroscopie : vessie peu trabéculée, col légèrement surelevé, deux replis partent du veru montanum et s e rejoignent au centre dans la ligne médiane.

Une résection endoscopique sans problème est faite le 25.10.65.

L'enfant est revu en mai 1966 ; les troubles de la miction précédemment constatés ont notablement régressé.

La cystographie montre la persistance de l'allongement de l'urètre postérieur et de sa dilatation mais l'image en cupule a totalement disparu.

L'enfant n'a pas été revu depuis cette date.

Au total :

Valvules : urethrales du grand enfant révélées par des troubles de la miction.

La résection a amélioré ces troubles sans les faire disparaître au bout de 7 mois. L'évolution ultérieure ne peut être précisée.

Observation n° 17
FIK..... Ph.
Né le 17.10.1957

Réf
Ch. 45.419

- - - - -

Cet enfant est vu pour la première fois en consultation de Chirurgie à l'âge de trois ans pour le bilan urinaire d'une énurésie. cette énurésie s'accompagne de troubles diurnes à type de pollakiurie et de besoins impérieux.

Les urines sont claires, le culot normal. L'examen ne montre qu'une ectopie testiculaire droite.

L'urémie est à 0,55 g/l, l'ionogramme sanguin normal.

L'U.I.V. faite le 30.11.60 montre une bifidité pyélo-urétérale droite, les deux uretères semblent se rejoindre au détroit supérieur. Le haut appareil est discrètement dilaté de ce côté. A gauche l'image pyélo-calicielle est normale. Il existe un résidu vésical important. L'urèthre postérieur est légèrement dilaté, le col est largement ouvert. Une image verticale en demi-ton évoque la présence de valvules au niveau de l'urèthre postérieur.

A la cystoscopie, la vessie est saine, les orifices urétéraux sont normaux, le col est légèrement surélevé, on distingue deux formations valvulaires au niveau de l'urèthre postérieur. Une sonde à demeure est laissée au décours de cet examen pour drainer la vessie. L'enfant est mis sous Penicilline-streptomycine car les urines deviennent troubles mais sans germe visible.

L'enfant est sorti au terme de ces investigations et devait être revu pour une résection endoscopique mais il n'est pas revenu à la date prévue.

En résumé :

Valvules uréthrales du jeune enfant (3 ans) révélées par une énurésie et par des troubles de la miction. Malformation associée du haut appareil : bifidité urétérale droite. Le traitement de la valvule n'a pu être entrepris du fait de l'infidélité de notre petit malade.

Observation n° 18
DES.....Olivier
Né le 23.7.1968

Réf :
Méd

- - - - -

Gestation et accouchement ont été normaux.

Le développement post-natal fut apparemment normal jusqu'au 14.8.68.

A cette date l'enfant est hospitalisé à Bicêtre pour : vomissement, diarrhée, fièvre, chute pondérale et deshydratation.

Pendant l'hospitalisation est apparue une hématurie macroscopique.

L'urémie est à 1,12 g/l puis 0,90 g/l.

L'ionogramme montre : Cl 118, Na 150, K 7, R.A. 11 mEq/l.

Le 20.8.68, la deshydratation s'accentue, une dyspnée sine materia s'installe, les mictions observées paraissent difficiles.

Le j.^{et} est faible et interrompu, il existe une nette distention hypogastrique que l'on attribue à un globe vésical.

On pose donc le diagnostic d'obstacle urethral qui rend compte :

- d'une infection urinaire,
- d'une hyperazotémie,
- des troubles hydro-électrolytiques.

L'enfant est transféré dans le service de chirurgie de l'hôpital Trousseau, (scc du Pr. Chigot).

Dans le service, le 21.8.68, on confirme l'existence d'un globe vésical, qui se vide en jet après sondage.

L'urée est à 0,45 g/l (l'enfant avait reçu une réanimation hydro-électrolytique intensive), l'hématocrite est à 27 %, à l'ionogramme : Na 139, K 4,9 - Cl 112 mEq/l - R.A. 19,5 mEq/l et paradoxalement le pH est à 7,42.

L'U.I.V. faite le 23.8. montre un rein gauche muet, et à droite une sécrétion faible, diluée, avec énorme dilatation urétéro-pyélo-calicielle, la corticale rénale paraît amincie.

Le diagnostic évoqué, devant cette dilatation urinaire importante du nouveau-né est celui de valvules uréthrales.

LE 23.8.68, l'urétérostomie cutanée bilatérale est faite.

Une cystographie per opératoire avait été faite, elle permet de voir un urèthre postérieur nettement dilaté, confirmant l'hypothèse de valvules uréthrales, un reflux vésico-urétéral massif à gauche.

Une biopsie rénale droite faite à cette occasion montre des lésions de néphrite interstitielle.

Au cours de l'intervention, l'importante dilatation urétérale est confirmée (gros comme un index), le rein droit paraît macroscopiquement satisfaisant, le rein gauche par contre est réduit à une mince lame de parenchyme.

Par la suite, la mesure de la diurèse par les urétérostomies montre qu'à droite le rein excrète 300 à 450 ml par jour, alors qu'à gauche il ne donne 0 à 50 ml.

L'état infectieux persiste malgré la prescription de Gentamicyne et cela ajouté à l'anurie, incite à envisager une néphrectomie gauche.

Cette néphrectomie gauche est effectuée le 12.9.68.

Le rein est de petite taille, l'aspect histologique est celui d'une hypoplasie rénale avec dysplasie multikystique.

L'ionogramme pré-opératoire avait montré : Na 148 - Cl 115 - R.A. 22 mEq/l - Urée 0,45 g/l.

Le lendemain , il montre : Na 150 - K 5,2 - Cl 103 - R.A. 19,6 mEq/l, l'urée est à 0,60.

Le 18.9.68, une poussée d'infection urinaire à Pyocianique se déclare et amène : un état hyperfébrile, une hyperleucocytose à 26.600 G.B., une hyperazotémie à 1,20 g/l alors que l'ionogramme sanguin reste inchangé.

Cette infection va persister malgré le traitement antibiotique altérant notablement l'état général.

L'enfant est repassé en médecine pour régler ce problème.

Dans le service du Pr. LAPLANE, on poursuit l'antibiothérapie selon les données du pouvoir bactéricide : association de Colimycine 300.000 U, et Gentamicyne 6 mg deux fois par jour en intra-musculaire. De plus, on pratique un lavage local à la Soframycine *.

Sous ce traitement, l'infection régresse notablement, mais le culot urinaire est périodiquement infecté.

Les ionogrammes successifs ont montré les variations suivantes :

Na	149 à 139	mEq / l
K	4,7 à 5	mEq / l
Cl	120 à 107	mEq / l
Urée	1,35 à 0,45	g / l.

Quant au ionogramme urinaire, il objective une dilution nette avec élimination électrolytique très faible.

Urée	: 7 g/l	soit 0,56 g/ 24 h
Cl	: 1,75 g/l	- 0,14 g/ 24 h
Na	: 0,90 g/l	- 0,072g/ 24 h.

L'enfant sort du service et s'era suivi périodiquement du point de vue urinaire.

Il présente encore périodiquement des phases d'infection qui rétrocedent plus ou moins complètement sous traitement antibiotique.

En résumé :

Valvules uréthrales du nourrisson découvertes très tôt, à l'âge de trois semaines, cette découverte a été favorisée par l'existence d'hématurie. La dérivation urétérale a été précoce (1er mois), et pourtant l'enfant dut subir une néphrécomie gauche. Le rein était le siège d'une dysplasie multikystique. L'atteinte des fonctions rénales a été très sévère dès le premier examen, et n'a été que partiellement améliorée par la dérivation. L'enfant présente encore actuellement les stigmates d'une insuffisance rénale (clearance de la créatinine à 25 ml), à prédominance tubulaire. Cet équilibre précaire est constamment menacé par des infections urinaires répétées. Le pronostic lointain reste sombre.

Observation n° 19

Réf

Lis..... R.

Ch. 63.146

Né le 6.5.1959

- - - - -

L'enfant est vu en consultation de chirurgie en février 1965 pour une énurésie primaire accompagnée de pollakiurie diurne et de miction impérieuse et parfois de petite fuite urinaire.

Le culot urinaire est normal.

L'U.I.V. montre un haut appareil normal, une vessie nettement trabéculée, un urèthre postérieur nettement dilaté évoquant la présence de valvules.

A l'examen cystométrique du 30.4.65, la vessie est hypertonique. La vessie est à peine trabéculée, on aperçoit deux replis qui pourraient être des valvules au niveau de l'urèthre postérieur. Le 7.5.65, on a la même impression par l'optique du résecteur et une résection endoscopique est faite.

Les suites opératoires sont simples mais :

les troubles urinaires sont restés identiques après un recul de huit mois. L'enfant a été revu dernièrement, -après 4 ans-, énurésie, miction impérieuse et fuite urinaire persistent encore !

Conclusions :

Nous avons retenu volontairement cette observation étiquetée valvules uréthrales mais dont le diagnostic est resté à tout moment incertain. Ce cas aurait bénéficié, - il nous semble -, d'un examen radio-cinématographique pour apprécier au mieux de la cinétique de la miction au niveau de l'urèthre postérieur.

En tout cas, la résection endoscopique a été un échec.

Observation n° 20

Réf

LEV..... Marc.

Ch. 69.373

Né le 18.I.1959.

- - - - -

L'enfant avait présenté à l'âge de 6 ans une "cystite" avec pollakiurie brulures à la miction. Sans examen complémentaires , l'enfant avait été mis sous Furadoïne.

Le même incident se produit à l'âge de 6 ans $\frac{1}{2}$ suivi du même traitement. De plus l'enfant présente quelques périodes intermittentes d'énurésie. Au décours de ces deux "infections", le culot urinaire aurait été normal, et une U.I.V. faite le 20.12.60 avait montré un haut appareil normal, une vessie normale, une petite dilatation de l'urèthre postérieur. Du veru montanum part une petite clarté verticale évoquant la possibilité de valvule.

Le 6.I.67 l'enfant est hospitalisé pour un bilan urinaire.

Si l'examen est pratiquement normal, on découvre cependant une cryptorchidie droite et, à l'occasion de l'orchidopexie, le 11.1.67 on pratique une uréthroscope qui va montrer deux valvules uréthrales nettement visibles au-dessous du pôle inférieur du veru. La cystométrie est normale.

La résection endoscopique est faite le 6.2.67 sous urétérostomie périnéale. Les suites opératoires sont simples, en dehors d'une brève période d'hématurie le 9.2.67 ; il y eut alors une émission d'un petit caillot que l'on a rattaché à la résection valvulaire.

Le résultat thérapeutique est excellent : les troubles urinaires ont totalement disparu.

Au total :

Valvules uréthrales du grand enfant. La résection valvulaire a amené la disparition des troubles. Les fonctions rénales sont normales (urée :0,30).

Observation n° 21

Réf

GIR..... Cl.

Ch. 46.588

Né le 16.7.51.

- - - - -

A l'occasion d'une ectopie testiculaire gauche opérée en chirurgie dans le service du Pr. Chigot à l'Hôpital Trousseau le 16.1.61, cet enfant nous signale des épisodes d'infections urinaires répétées, étiquetées "colibacillose urinaire" en 1954-55-56. Une U.I.V. est pratiquée et découvre une dilatation calicielle modérée bilatérale et une dilatation de la partie supérieure des deux uretères. La vessie est allongée et trabéculée. La dilatation uréthrale est modérée, et l'on a l'impression d'un obstacle à ce niveau.

La cystométrie (18.5.61) montre une vessie intolérante avec besoin impérieux dès 75 ml. Les pressions baissent brutalement au bout de quelques minutes évoquant un reflux urétéral.

La cystographie objective ce reflux discret à droite, massif et total à gauche. Pendant la miction, la vessie se continue par un vaste entonnoir qui se termine par une zone rétrécie nettement au-dessus de l'urètre membraneux.

La cystoscopie confirmera la présence de deux formations valvulaires à ce niveau.

Une infection urinaire survient au décours de ces examens et nécessitera un traitement à la Colymicine * I.M. et au Rufol* puis à la Tyfomycine*. La résection valvulaire est faite le 19.10.61.

Par la suite, les troubles urinaires que l'enfant a transitoirement présentés régressent complètement. De même que les modifications anatomiques constatées. Le dernier bilan en 1966 montre un arbre urinaire pratiquement normal.

Au total :

Valvules uréthrales du grand enfant découvertes au cours du bilan urinaire d'une ectopie testiculaire. L'urémie est normale (0,30 g/l). Le haut appareil est nettement dilaté avec un R.V.U. manifeste. La résection valvulaire amène une restitution ad integrum.

Observation N° 22

Réf

MOU..... M.

Ch 69.986

Né le 30.9.52

- - - - -

Il s'agit d'un grand garçon de 15 ans qui souffrait d'une énurésie primaire irréductible. Il présentait en outre des troubles de la miction à type de pollakiurie de besoins fréquents et impérieux. Enfin, secondairement est apparue une encoprésie (!) qui va disparaître après psychothérapie.

Il avait une fonction rénale normale : Urée à 0,27 g/l.

L'U.I.V. a montré un haut appareil normal, une vessie trabéculée, un allongement et une dilatation très nette de l'urèthre postérieur.

La cystographie (Mars 67) objective la dilatation de l'urèthre postérieur et la béance du col vésical. Il n'y a pas de reflux.

A l'uréthroscopie, on voit nettement deux replis valvulaires de type I.

Le culot urinaire, la cystométrie, sont normaux.

La résection endoscopique est faite le 18.6.67.

Les suites opératoires sont sans problème.

En Mai 1967, l'état radiologique est resté sensiblement identique : il ne persiste qu'une énurésie intermittente.

En janvier 68 seule persistera une discrète dilatation de l'urèthre postérieur. Les mictions nocturnes involontaires sont très espacées (1 à 3 par mois).

Observation n° 23

Réf

MUN..... Eric

Ch. 74.6I7

Né le 20.5.1969

- - - - -

Les premiers symptômes remontent à l'âge de deux ans où l'enfant avait présenté une infection urinaire rapidement régressive sous antibiotique.

La répétition de cette infection avait motivé à l'âge de 5 ans une U.I.V. qui avait montré une "stase urétérale" bilatérale.

L'enfant est vu en janvier 1968 pour une énurésie secondaire sans trouble de la miction apparente.

L'urémie est à 0,29 g/ l. Le culot urinaire est normal.

L'U.I.V. montre une discrète dilatation des cavités pyélocalicielles une "vessie de lutte", l'absence de reflux, surtout une dilatation importante de l'urèthre postérieur à bord inférieur en cupule, caractéristique de valvules uréthrales.

Le 2.10.68 est pratiquée une résection valvulaire sous couvert d'une uréthrostomie périnéale.

L'enfant est revu en décembre 1968 où l'on constate que le haut appareil est pratiquement normal, et que la dilatation uréthrale a nettement diminué.

En résumé :

Valvules uréthrales du grand enfant qui se sont manifestées à deux ans par une infection urinaire puis plus tard par une énurésie. Guérison complète des symptômes après résection.

Observation n° 24

Réf

CAV..... J.R.

Né le 27.6.67

- - - - -

La gestation a été normale. L'accouchement s'est fait par forceps pour souffrance néo-natale.

L'enfant est adressé à l'âge de trois semaines, dans le service du Professeur LAPLANE pour vomissements, mais il semble que d'importants rejets aient commencé depuis le premier biberon. On avait attribué cet état à une infection néo-natale (liquide amniotique purée de pois). L'enfant avait reçu alors Pénicilline et colimycine intra-musculaire.

La symptomatologie constatée est celle d'une sténose organique du pylore : vomissements post-prandiaux en jet, non calmés par les antispasmodiques, l'épaississement des repas, et la station verticale.

Le 17.7.67 on se trouve en présence d'un enfant dénutri, deshydraté, mais affamé. IL pèse 3.540 grs, soit 260 grs de moins qu'à sa naissance. On a l'impression de sentir par intermittence une olive pylorique.

L'ionogramme sanguin montre : Na : 130 mEq/l - K 4,9 mEq/l -

Cl 84 mEq/l - réserve alcaline : 30 mEq/l et urémie à 0,60 g/l.

Il existe également une hémococoncentration avec un hémocrite à 53 %.

Le transit gastro-duodénal objective une stase gastrique et une sténose pylorique nette.

La pylorotomie sous-muqueuse est pratiquée le 15.7.67.

Par la suite, le diagnostic de sténose organique a été un moment mis en doute car les vomissements ont continué , -moins abondants qu'avant l'intervention-.

Par ailleurs, on note a posteriori que l'estomac semble refoulé en avant sur un des clichés du transit gastrique.

L'état général s'améliore néanmoins et l'enfant sort du service le 8.8.67.

Il y revient en urgence le 12.8.67 car les vomissements se sont accentués. Les selles sont diarrhéiques. Une fièvre apparaît à 39°. L'enfant geint sans cesse. L'abdomen est ballonné.

L'enfant est pâle grisâtre, avec un oedème des extrémités.

Le culot urinaire montre une pyurie et une bactériurie à Cocci Gram négatif. Il existe une hyperleucocytose à 33.000. G.B.

L'atteinte rénale est sévère : Urémie à 2,20 g/l puis 1,35 g/l.

Le 18.8. : l'ionogramme montre maintenant une acidose hyperchlorémique :
Na 143 mEq/l - Cl 123 mEq/l - K 4,9 mEq/l.

L'hémoculture revient positive (entérocoque).

Dès lors, la possibilité de pyonéphrose compliquant une malformation urinaire est une des hypothèses évoquées.

Une réanimation intense (réhydratation par voie veineuse, antibiothérapie massive par solnicol penicilline à forte dose, aspiration gastrique), amène à une amélioration de l'état général.

Il persiste cependant une acidose hyperchlorémique et une hyperazotémie à 1,20 - 1,65 g/l.

Le 25.8 Une cystographie rétrograde montre une image typique de valvules urétrales (dilatation en cupule de l'urètre postérieur) associée à une hypertrophie du col et du veru-montanum.

Compte tenu de l'état général, on préfère se contenter d'un cathétérisme uréthral et de n'envisager l'urétérostomie que plus tard.

Malheureusement l'état de l'enfant va s'aggraver rapidement et l'enfant décède le 27.8.67 dans un tableau hyperfébrile et hémorragique.

L'examen anatomo-pathologique va confirmer le diagnostic de valvules urétrales, il existait par ailleurs une suffusion hémorragique des poumons.

En résumé :

Valvules uréthrales du nourrisson. Les premiers symptômes remontent à l'âge de trois semaines mais se sont confondus avec ceux d'une sténose pylorique organique. Le diagnostic a été un moment éclipsé par cette dernière affection alors que les signes d'une insuffisance rénale notable étaient déjà présents lors de la première hospitalisation.

L'affection n'a donc été que tardivement reconnue et l'intensité de cette insuffisance rénale a mis l'enfant au-dessus de toute ressource thérapeutique.

ETUDE SYNTHETIQUE

ETUDE CLINIQUE

=====

Au cours de cette étude clinique nous passerons en revue, dans une première partie, les données bibliographiques que nous avons recueillies à propos de la maladie.

Dans une deuxième partie, nous aurons une vue d'ensemble des faits cliniques que nous avons même observés.

Enfin, de la confrontation de ces deux parties, nous tirerons les conclusions de cette étude.

* * * * *

DONNEES BIBLIOGRAPHIQUES

Bibl. N° 1,7,8,29.

La diversité des symptômes cliniques rencontrés au cours de l'affection est remarquable et déroutante. EMMET, dans "Clinical Urology", a pu dire que :

" Les valvules de l'urèthre postérieur sont probablement
" la lésion la plus difficile à reconnaître en urologie
" infantile."

Classiquement, on décrit deux formes cliniques de la maladie.

FORMES TYPIQUES

I.- les troubles de la miction

sont considérés comme le symptôme majeur de cette uropathie obstructive, signant la présence d'un obstacle de la voie urinaire basse.

a) La modification du jet urinaire : au cours de la miction est le plus caractéristique :

- les urines sont émises goutte à goutte, et ceci de façon plus ou moins permanente,
- le jet est faible, mince, interrompu.

- la miction, chez le tout jeune enfant, se fait au cours des efforts abdominaux, au cours des cris, ou lors de la défécation.

Ces anomalies ne sont pas modifiées par la réduction d'un éventuel phymosis. Les urines émises sont parfois normales, parfois sanglantes, parfois purulentes.

- b) L'énurésie : peut être un signe d'appel.

Elle est d'autant plus évocatrice de la maladie quand elle s'accompagne d'une modification du jet.

- c) La rétention d'urine est un symptôme possible, elle peut s'accompagner d'une pseudo-incontinence, due à une miction par regorgement.

II.- Un état fébrile prolongé ou des clochers thermiques répétés évoquent souvent une affection urinaire.

Cette fièvre n'a pas de caractéristique particulière . Par contre, elle s'accompagne du cortège habituel de diarrhée, de vomissement, de deshydratation ou de crises convulsives qui peuvent égarer la diagnostic.

Elle a le mérite, lorsqu'il n'y a aucun signe de localiation clinique évidente, de provoquer une série d'examen complémentaire systématique , en particulier un examen cyto bactériologique des urines qui objectivera l'infection urinaire.

III.- L'atteinte de l'état général , avec insuffisance pondérale , hypotrophie est considérée comme l'aboutissement de cet état fébrile répété ou prolongé.

IV.- Le ballonnement abdominal

est un autre signe fréquemment rapporté . Il est souvent évident dès le premier examen. Il a pu être dans certains cas une cause de dystocie abdominale lors de l'accouchement (n°41).

Sa signification n'est pas univoque :

- volumineux globe vésical,
- hydronéphrose,
- météorisme dû aux troubles digestifs,
- voire, la réaction péritonéale due à l'exsudation de l'urine dans l'abdomen, ou à une fistule dans le péritoine.

L'association de ces symptômes

troubles de la miction,
fièvre prolongée,
altération de l'état général et hypotrophie
ballonnement abdominal,

réalise un tableau clinique caractéristique d'obstruction urinaire basse, et s'il survient chez un tout jeune enfant masculin, il doit évoquer en premier lieu la présence de formation valvulaire de l'urètre postérieur.

FORMES ATYPIQUES.

=====

La prédominance de tel ou tel signe extra-urinaire constitue autant de formes cliniques atypiques de la maladie.

Dans certains cas, les signes urinaires, si utiles au diagnostic, peuvent être absents ou n'apparaître que très secondairement.

I.- Les signes respiratoires : peuvent ainsi être au premier plan.

Le tableau clinique réalisé est celui d'une détresse respiratoire aiguë, secondaire à une infection broncho-pulmonaire intercurrente aggravée par un ballonnement abdominal important.

Un cas de valvule urethrale rapporté par ELIAS présentait toutefois une hypoplasie pulmonaire bilatérale, responsable de la détresse respiratoire !

II.- Les signes digestifs : peuvent aussi égarer le diagnostic.

* Diarrhée et vomissement évoquent une gastro-entérite banale chez le nourrisson. Ces signes sont parfois responsables d'un état de deshydratation aiguë. L'apparition secondaire d'un symptôme urinaire va faire reconsidérer le diagnostic.

* Parfois un arrêt total du transit avec météorisme abdominal et niveaux liquides à la radio, font évoquer une malformation intestinale, ou un volvulus.

III.- Des crises convulsives : ont été dans certains cas le premier signe pathologique. Elles sont secondaires, soit à une poussée thermique, soit à un trouble hydro-électrolytique, due à l'insuffisance rénale.

IV.- Une hypotrophie isolée sans signe fonctionnel particulier peut être l'unique symptôme de l'affection et l'on sait qu'un bilan rénal est indispensable dans les investigations étiologiques d'une hypotrophie.

V.- Il existe des formes inapparentes, muettes de la maladie .
Un certain nombre de cas ont été ainsi dépistés à cause d'une albuminurie isolée, découverte lors d'un examen systématique (examen scolaire, vaccination) (Ellis).

VII.-A l'opposé, certaines valvules urethrales n'ont été décelées qu'à propos d'une complication : fistule urethro-rectale, urethro-périnéale, fistule ombilicale, voire ascite par fistule péritonéale ou transudation d'urine dans le péritoine (n°14).

Pour terminer, un mot des valvules obstructives de l'urèthre féminin.

Tous les cas rapportés dans notre travail sont des garçons.
L'affection est exceptionnelle dans le sexe féminin. Dans de nombreuses publications comportant une longue série de malades

(I.WILLIAMS, ELLIS,) il n'a été noté aucun cas féminin. STEVENS, en 1936 avait relevé dans la littérature, - de 1892 à 1936 -, 14 cas de valvules urethrales chez la femme. Depuis nous n'avons relevé qu'un seul cas féminin rapporté par NESBIT, Mac DONALD et DURBY en 1964 (Bibl. n° 30).

Il s'agissait d'une femme adulte, ayant présenté des infections urinaires à répétition et une dysurie.

La présence de valvules urethrales a été objectivée par l'examen radiologique et confirmée par l'endoscopie.

La résection de ces valvules a amené la disparition complète des troubles.

Ce dernier critère nous semble indispensable pour affirmer de façon absolue le diagnostic de valvules urethrales chez la femme.

* * * * *

ETUDE DE NOS OBSERVATIONS.

Nous avons classé ici les symptômes que nous avons rencontrés en deux groupes.

I.- Les Signes urinaires.

A.- Les troubles de la miction.

= la modification du jet urinaire n'a été rencontrée avec netteté que dans deux cas. Elle est pratiquement impossible à préciser chez le nourrisson, elle est peu fréquente chez le grand enfant où les valvules sont généralement peu sténosantes.

= Par contre, les mictions anormales sont plus fréquemment rencontrées. 7 de nos enfants ont signalé une dysurie, des mictions impérieuses, des fuites urinaires.

= La rétention d'urine n'a pas toujours une allure aiguë.

Chez le jeune enfant elle se manifeste par une propreté anormale (obs. n°4). L'enfant ne se mouille pas normalement, ses couches restent sèches entre deux ou trois biberons, voir toute une nuit.

=La rétention aiguë vraie n'a été le motif de la consultation que dans 3 cas.

B.- L'énurésie.

Sur les 14 cas au-dessus de 3 ans, 9 sont venus pour énurésie, soit 64 %. Il s'agit tantôt d'une énurésie primaire, soit d'une énurésie secondaire (6/9).

Dans deux cas cette énurésie était le seul symptôme. Dans les 7 autres cas on retrouvait soit une infection urinaire, soit une épisode de rétention, soit des petits troubles de la miction diurne.

C.- L'hématurie,

a été dans deux cas (N°10 -16) une circonstance de découverte. Elle fut par ailleurs, tantôt un accident évolutif, tantôt un incident lors d'un sondage traumatisant.

L'inflammation vésicale a été toutefois notée au cours de la cystoscopie chez 3 autres malades qui présentaient une muqueuse très congestive.

D.- L'infection urinaire,

fut dans l'ensemble de nos observations un symptôme fréquent, en tant que signe d'appel : 3 cas au-dessous de 1 an. 5 cas au dessus de 3 ans. Par ailleurs, elle a été, et de très loin, l'accident évolutif le plus fréquent : nous y reviendrons.

II.- Les signes extra-urinaires.

Ils ont été plus volontiers rencontrés chez le nourrisson.

A.- Les états fébriles prolongés ou répétés

ont été constatés à cinq reprises.

Dans certains cas ces épisodes ont été d'abord étiquetés bronchite, rhinopharyngite ou grippe avant d'être rattachés à une infection urinaire. Chez deux malades, les parents ont par contre, totalement négligé ces états fébriles qui n'ont été retrouvés qu'à l'interrogatoire.

B.- Les douleurs abdominales ont été constatées

= dans 3 cas au-dessus de 1 an. Dans l'un de ces cas (N°1) ces douleurs ont eu les caractères typiques de la colique néphrétique.

= Dans un cas du nourrisson (N°5) où les douleurs se manifestaient par des cris incessants accentués par l'examen de l'abdomen. Elles étaient en rapport avec une infection urinaire et un globe vésical.

C.- Les troubles digestifs à type de vomissement et anorexie ont été à deux reprises un symptôme initial de la maladie, et ce, chez le jeune enfant (obs. n°6 & 14). Dans ces deux cas ces troubles faisaient partie du cortège symptomatique d'un état fébrile aiguë. Dans un cas particulier (obs. n°24) les vomissements ont été dus à une sténose organique du pylore. Par contre, les troubles digestifs tardifs (surtout post-opératoires) constatés au cours de l'évolution sont nettement plus fréquents (9 fois dont six fois chez le nourrisson).

D.- Une masse abdominale palpable a été un des premiers symptômes chez deux nourrissons et un grand garçon. Ces masses étaient

dans ces trois cas en rapport avec une grosse vessie.

Par ailleurs, on a pu palper secondairement la masse abdomino-lombaire d'un gros rein chez le malade n° 24.

E.- Une hypotrophie isolée a été chez un nouveau-né le motif de l'hospitalisation (obs. n° 3). Ce tout jeune malade, après avoir présenté une croissance normale dans les 15 premiers jours de sa vie, a présenté une anorexie progressive inexpliquée qui a abouti à l'hypotrophie, puis à un état de dénutrition avancée.

Ce cas, nous l'avons vu, correspond à la décompensation à bas bruit d'une insuffisance rénale néo-natale irréversible qui avait été momentanément compensée durant la vie foetale par la clearance maternelle.

C'est dans ce même cas, d'ailleurs, que nous avons constaté des signes respiratoires à type de dyspnée sine materia. (polypnée superficielle, tirage sous-costal, sans signe pulmonaire clinique ni radiologique).

D'autres enfants ont présenté un discret retard staturo-pondéral sans que l'on puisse parler de véritable hypotrophie.

F.- Des crises convulsives initiales ont été notées chez un nourrisson (obs. n°6). Elles étaient en rapport avec un accès fébrile brutal à 40°, secondaire à une infection urinaire.

G.- Enfin, chez un garçon de 6 ans (obs. n°21) l'affection a été découverte par un bilan urologique systématique (U.I.V.) après intervention pour cryptorchidie bilatérale.

* * * * *

CONCLUSIONS DE L'ETUDE CLINIQUE.

Cette étude nous a permis d'opposer deux formes cliniques de la maladie.

I.- LES VALVULES URETHRALES DU NOURRISSON ET DU JEUNE ENFANT.

Elles réalisent la forme majeure de la maladie. Les signes extra-urinaires sont ici au maximum ; les troubles de l'état général souvent graves et le diagnostic fréquemment difficile tant à cause de l'atypie des symptômes qu'à cause des difficultés techniques des examens complémentaires. L'insuffisance rénale y est souvent sévère. (Cf. Tableau n°3).

Il s'agit de malades recrutés essentiellement en pédiatrie générale.

On peut supposer que ces formes à manifestations précoces, correspondent à des valvules anatomiquement très sténosantes et dont les conséquences ont débuté pendant la vie intra-utérine.

II.- LES VALVULES URETHRALES DU GRAND ENFANT.

Les signes urinaires y sont très souvent au premier plan et orientent d'emblée le diagnostic. Ce sont des malades essentiellement urologiques. Les fonctions rénales sont indemnes ou très peu touchées. Ces formes correspondent probablement à des valvules peu sténosantes qui ne deviennent effectivement obstructives que secondairement.

L'âge limite de ces deux formes se situe entre trois et quatre ans. Nous avons par ailleurs constaté que la maladie était grave avant l'âge de trois mois, elle est bénigne passé huit ans.

Ce n'est là évidemment qu'une vue schématisée qui comporte de nombreuses formes intermédiaires, mais nous verrons que cette opposition se retrouve dans l'évolution, le traitement et le pronostic de la maladie.

LES Signes DE DEBUT

	- de 4 ans	+ de 4 ans	TOTAL
<u>Signes urinaires.</u>			
Modification du jet	1	4	5
Enurésie	1	8	9
Infection urinaire reconnue	4	2	6
Rétention aiguë	1	2	3
Hématurie	2	1	3
Dysurie, troubles mictionnels	1	7	8
<u>Signes extra-urinaires</u>			
Troubles digestifs	2		2
Hypotrophie isolée	1		1
Troubles respiratoires			
Douleurs abdominales	1	4	5
Masse abdominale	2	1	3
Convulsions	1		1
Fièvre isolée	3		1
"Asymptomatique"		1	1

Nous avons considéré comme signe de début les symptômes précocément constatés, même s'ils n'ont pas été le motif de la première consultation (anamnèse). Les symptômes secondaires apparus notamment après traitement ne figurent pas ici.

Le même petit malade a pu présenter un ou plusieurs des symptômes ainsi répertoriés.

Tableau n° 1.

ETUDE RADIOLOGIQUE

A PROPOS DE NOS OBSERVATIONS.

Les investigations radiologiques sur lesquelles repose : en grande partie le diagnostic de l'affection, ont été faites dans toutes nos observations, à l'exception du cas n°3 où il n'a pu être pratiquée qu'une radio d'abdomen sans préparation.

Trois techniques ont été préconisées dans le cadre de ces investigations :

- l'urographie intra-veineuse (U.I.V.)
- la cysto-urethrographie rétrograde et mictionnelle
- la scopie sous-amplificateur de brillance.

L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE. :

Nous ne reviendrons pas sur la technique de cet examen qui est entré dans la pratique courante. Notons simplement que cet U.I.V. a été faite dans trois circonstances.

L'U.I.V. fut le premier examen radiologique pratiqué dans 20 observations. (Tous les cas du grand enfant et 6 cas du nourrisson).

Au cours de cet examen de première intention; l'on a pu préciser :

- l'état fonctionnel du rein, par le délai d'apparition du néphrogramme,
- l'état du haut appareil : calices et bassinet,
- l'état de la vessie,
- et parfois la morphologie de l'urètre postérieur.

Nous avons connu un "échec" : dans l'observation n°9 l'appareil urinaire est demeuré obstinément invisible malgré une urémie limite à 0,60 g/l.

* L'U.I.V. fut un examen de deuxième intention dans les observations N° 7 & I8, en ce sens qu'elle a été faite après dérivation urinaire.

L'atteinte de l'état général et l'hyperazotémie en avait empêché la réalisation auparavant.

Dans ces cas elle a été précédée par la cysto-urethrographie.

* Les U.I.V. de contrôle, enfin, ont permis au décours de l'intervention de préciser la perméabilité des voies urinaires supérieures, ou d'apprécier le retour à la normale de l'aspect anatomique. Ces contrôles furent effectués dans 20 cas, de façon systématique. Un nourrisson est décédé avant ce contrôle, deux autres enfants ne s'y sont pas présentés.

LA CYSTO-URETHROGRAPHIE.

Elle est déjà un examen plus sélective, habituellement pratiquée en seconde intention, pour préciser l'état des voies urinaires basses. Nous avons vu toutefois qu'elle a pu être le premier examen radiologique dans les deux cas où l'U.I.V. a été impossible. Elle permettra essentiellement de visualiser la dilatation de l'urètre postérieur et l'image directe en demi-ton des valvules, elles précisera éventuellement l'existence d'une urétéro-hydronephrose par l'intermédiaire d'un reflux vésico-urétéral.

Sur le plan technique, deux méthodes furent utilisées :

la cysto-urethrographie "standard" par sonde uréthrale, facile à réaliser, mais elle requiert une asepsie rigoureuse.

La cysto-urethrographie par voie sus-pubienne obtenue par un cathéter vésical trans-pariétal. Cette deuxième méthode a deux avantages indéniables :

- une asepsie absolue,
- la possibilité d'avoir un nombre indéfini de réplétion vésicale et de miction,

Cet examen a été souvent couplé avec la cystométrie.

L'EXAMEN SOUS AMPLIFICATEUR DE BRILLANCE.

=====

Il a été utilisé ici pour étudier la cynétique des voies urinaires précisant en particulier

- la perméabilité des uretères, surtout avant le rétablissement de sa continuité,
- la morphologie du col vésical.

Les résultats de ces examens ont abouti à un bilan anatomique de tout l'arbre urinaire. Ces résultats sont consignés dans le tableau n°2.

Nous ne reviendrons pas sur la description des lésions que nous avons déjà vues dans le chapitre anatomo-pathologique. Nous nous contenterons simplement de faire quelques remarques à propos de ces résultats.

- I. Dans tous les cas, il existe une dilatation de l'urèthre postérieur. Elle est plus ou moins importante, mais elle est toujours présente. C'est d'ailleurs un des critères majeurs du diagnostic positif de l'affection. L'urèthre antérieur a toujours été normal sauf pour l'observation n°14 qui a présenté un double rétrécissement postérieur sur un méga-urèthre.
2. Dans tous les cas du nourrisson, il fut constaté une dilatation importante des voies urinaires supérieures.
3. Cette dilatation a été retrouvée à un degré moindre, chez quatre grands enfants (n°4 - 8 - I7- 21). L'un d'entre eux présentait par ailleurs une bifidité urétéro-pyélo-calicielle.
4. Les dilatations urétéro-pyélo-calicielles ont coexistées avec un reflux vésico-urétéral plus ou moins massif sauf dans deux cas.

- Obs. n° 5 : où la dérivation a été faite sans attendre la cystographie : celle-ci faite secondairement n'a pas montré un reflux (qui aurait pu exister antérieurement).
- Obs. n° 13 : où la cystographie a montré une vessie hypertrophiée avec diverticules . Il pourrait s'agir ici d'un étranglement du méat urétéral par une musculature vésicale hypertrophiée.

5. Dans l'observation n° 9, si l'U.I.V. a été muette, la cystographie a objectivé un reflux massif à droite et une énorme dilatation pyélo-calicielle.

* * * * *

LES DONNEES BIBLIOGRAPHIQUES.

Elles sont très nombreuses sur l'étude radiologique des valvules de l'urèthre postérieur.

Bibl. 15 - 17 - 21 - 23 - 37 - 38 - 39 - 50.

Elles sont en accord pour affirmer que la radio est l'examen indispensables pour le diagnostic de valvules urethrales.

L'augmentation apparente de la fréquence de l'affection est sans doute liée en grande partie au progrès de la radiologie.

Cependant, pour des raisons d'équipement technique, nous avons manqué d'un examen que nous considérons comme essentiel :

la radio-cinématographie.

Ce n'est nullement un examen de luxe au cours de l'exploration des valvules urethrales. Certes les données qu'elle peut fournir sont aussi obtenues par la scopie sous amplificateur de brillance que nous avons pratiqué chez nos malades. Mais un document objectif est fréquemment néces-

saire dans la discussion des cas limites, afin d'étudier minutieusement la cinétique de la miction.

En effet, dans certains cas, seul le film de radio-cinéma (ou la bande magnétoscopique), pris au cours de la miction a pu objectiver la présence de valvules, et différencier la dysectasie primitive du col de la dysectasie secondaire à un obstacle en aval. Nous en avons eu personnellement l'expérience au cours de notre séjour comme interne en radiologie dans le service du Professeur LEFEBVRE (Hôpital des enfants malades).

* * * * *

RESULTATS DES PREMIERS EXAMENS RADIOLOGIQUES

	0 à 1 an	1 à 4 ans	+ de 4 ans
<u>Haut appareil.</u>			
- normal	-	-	10
- modérément dilaté	1	1	2
- nettement dilaté (hydroné- phrose)	6	2	-
- Rein muet bilatéral	1	-	-
<u>Reflux vésico-urétéral</u>	4	2	1
<u>Vessie.</u>			
- Normale	-	-	7
- Modification pariétale	8	3	5
<u>Urèthre postérieur</u>			
- nettement dilaté	8	2	7
- modérément dilaté	-	1	5
<u>Anomalies morphologiques.</u>			
- méga-urèthre	-	-	1
- bifidité urétéro-pyélique	-	-	1
- mal rotation rénale	-	-	1

ETUDE BIOLOGIQUE

=====

Dans nos observations, seuls 7 études biologiques sont utilisables : ce sont des observations de nourrisson de moins de 1 an.

Par ailleurs, les résultats de ces examens sont tellement dispersés que leur interprétation sera délicate et essentiellement fonction de l'état clinique du malade, de l'allure évolutive de l'affection. De toute façon, l'étude biologique de ces malades sera centrée surtout sur l'appréciation de la fonction rénale.

* * *

DANS LE SANG.

- L'urée sanguine : a été évidemment dosée dans tous les cas de nos observations . L'ensemble de ces résultats est consigné dans le tableau n°3. On peut constater que :

- dans la forme du nourrisson, au-dessous de un an, l'urémie dépasse 0 gr 50 par litre au cours du premier examen, dans 7 cas sur 8.

- A partir de 5 ans, les urémies ont été dans tous les cas normales.

On peut donc en déduire que l'atteinte rénale est de règle chez le nourrisson et qu'elle ne se retrouve pratiquement jamais chez le grand enfant. Sur le plan évolutif, l'azotémie a été très influencée par les facteurs adjuvants que sont :

- la surinfection,

- le degré d'obstruction des voies urinaires (cf. obs.n°18).

Aussi tend-elle à baisser après traitement antibiotique simple, dans certains cas, ou après levée de l'obstacle par drainage urétéral dans d'autres cas. Par la suite la moindre reprise de l'infection urinaire tendra à la faire remonter.

- L'ionogramme sanguin a présenté des perturbations très variables, fonction de la forme clinique et de la phase évolutive de la maladie.

Les examens initiaux nous ont montré deux éventualités schématiquement opposées.

- . Le premier cas (obs. n°5) où l'on constate :

- une hyponatrémie et une kaliémie normale ou un peu abaissée, il s'agit probablement d'une fuite électrolytique par polyurie.

- . Dans le deuxième cas (obs. n° 18, N° 9), on constate :

- une hyper-natrémie et une hyper-kaliémie à 7 mEq, il s'agit certainement d'une rétention par oligurie.

Entre ces deux extrêmes, tous les intermédiaires existent et nous verrons plus loin l'interprétation que l'on peut donner à la valeur de chaque électrolyte.

Indépendamment de l'état d'hydratation, nous avons noté que dans tous les cas l'ionogramme sanguin était initialement perturbé, il existait une hyperchlorémie, et une chute de la R.A. (sauf pour l'observation n°24). Secondairement, lors de la levée d'obstacle, on observe toujours une crise polyurique avec fuite hydrique et sodée, et une baisse de la kaliémie. L'intensité de ce syndrome, dit de levée d'obstacle, n'a jamais été préoccupant dans nos observations. Mais certains cas de la littérature (n° 32), ont pu en quelques heures passer d'un état d'hyperhydratation à un tableau de deshydratation aigu. Quoiqu'il en soit, cette fuite hydro-électrolytique mérite certainement d'être contrôlée par des ionosuccessifs post-opératoires, nous y reviendrons dans le chapitre thérapeutique.

Ainsi, dans l'ensemble :

La Natrémie :

- lorsqu'elle est nettement élevée, au-dessus de 150 mEq, est le témoin soit d'une deshydratation sérieuse, soit d'une rétention par oligurie.
- lorsqu'elle est nettement diminuée, elle peut traduire,
 - . soit une fuite urinaire (polyurie),
 - . soit une dilution d'un capital sodique normal dans un secteur hydrique extra-cellulaire augmenté (oligurie).

- Lorsqu'elle est normale, aucune conclusion ne peut être faite sur cette simple constatation, car l'important serait de préciser le rapport entre capital sodique et l'espace de diffusion (c'est-à-dire l'état d'hydratation extra-cellulaire).

La Kaliémie :

présente des variations assez significatives.

- Son augmentation franche (au-delà de 5,2 mEq) signifie obligatoirement rétention.
 - Sa diminution (inférieure à 4,5 mEq) signifie l'existence d'une fuite importante urinaire ou digestive.
 - si elle est normale ou légèrement élevée, (5 à 5,2 mEq), on ne peut conclure.
- L'état rénal peut être normal ou déjà sévèrement touché.

La Chlorémie :

est dans la plupart des cas du nourrisson nettement élevée (entre 115 et 130 mEq).

Dans certains cas, elle peut être normale.

Enfin très rarement (obs. n°24), une hypochlorémie a pu se voir lorsqu'il existe des vomissements abondants.

La Réserve alcaline :

est parallèlement abaissée (entre 13 et 20 mEq).

En résumé, la valeur absolue du taux sanguin d'un électrolyte n'a pas une signification formelle en elle-même.

- * Il faut l'interpréter en fonction de la perturbation constatée dans le taux des autres électrolytes (c'est-à-dire dans le bilan ionique global) et en fonction de l'état d'hydratation et de la diurèse.
- * Il faut surtout interpréter (et surveiller) ses variations au cours de l'évolution. C'est dire la nécessité de la répétition du ionogramme sanguin au cours de la période pré-opératoire, pendant et après la levée de l'obstacle.

La pratique des micro-dosages a rendu possible cette surveillance constante (cf. obs. n°18).

La créatinémie :

a pu être dosée chez quatre jeunes nourrissons.

Elle a été supérieure à 10 mg par litre dans 3 cas sur 4, et 6 mg dans le quatrième cas.

Elle est un reflet fidèle de l'intensité de l'atteinte rénale globale chez le grand enfant elle a été toujours normale.

DANS LES URINES.

A.- La diurèse est assez difficile à surveiller chez le nourrisson, ce qui explique qu'elle n'a pu être notée avec exactitude dans toutes les observations. Toutefois sa surveillance est capitale, elle devrait être systématique tout au long de l'évolution.

- Au début de la maladie, cette diurèse peut être :
 - tantôt normale (principalement chez le grand enfant)
 - tantôt abaissée avec un ionogramme urinaire sensiblement normal,
 - plus rarement , élevé.

- Après la dérivation, elle reste parfois à un niveau bas d'un seul ou de deux côtés. Dans le cas n° 18, l'urétérostomie gauche est restée pratiquement sèche au décours de l'intervention.

Le plus souvent, cependant, elle s'élève à un niveau supérieur à la normale (600 à 800 ml/ 24 h). Et si, la concentration ionique de ces urines est légèrement inférieure à la normale, la quantité totale de la fuite électrolytique peut être importante.

Ainsi l'élimination ionique journalière de l'observation n°5 était la suivante :

- Cl : 2 gr 20
- Na : 0 gr 60 par 24 heures.
- K : 1 gr 10

B.- L'épreuve de dilution concentration ,

a été faite dans quatre cas du nourrisson (7 - 9 et 18 et 24).

- Dans tous les cas , la densité maximale des urines ne dépasse pas 1005-1010 lors des premiers examens. Il n'existe une nette tendance à l'isosthénurie.

Cependant, la technique de cet examen est difficile chez les tout jeu-

nes enfants. Par ailleurs l'épreuve prend toute sa valeur lorsque l'on peut faire l'étude séparée des urines après urétérostomie (obs.n°7).

- Il en est de même pour l'étude des diverses clearances :

Une observation privilégiée comporte une clearance de la créatinine l'élimination de phenol-sulfone-phtaléïne sur les deux uretères.

Ce qui a permis une étude comparative des deux reins.

Au demeurant, l'ensemble des ces perturbations biologiques n'est pas spécifique de la maladie. Elle est commune à toutes les uropathies obstructives, et elle est le témoin d'une néphrite interstitielle à prédominance tubulaire comme l'ont confirmé les biopsies rénales faites.

L'INFECTION URINAIRE.

a été une préoccupation constante tout au long de l'évolution de la majorité des observations.

Trois faits méritent d'être soulignés ici :

- seuls trois cas sur 24 ont échappé à une infection urinaire tout au long de l'évolution.
- les multiples antibiothérapies reçues par les petits malades ont abouti dans certains cas à la sélection de germes résistants :
 - . 4 fois = Pyocianique,
 - . 7 fois = Protéus
 - . 1 fois = Candida albicans.
- On ne saurait donc trop insister sur les précautions d'asepsie au cours de l'exploration urologique de ces malades et sur la nécessité d'agir avec un antibiogramme sinon un pouvoir bactéricide.

Deux examens enfin méritent d'être cités au cours de cette étude biologique.

I°- L'hémogramme qui nous a montré deux points particuliers :

- le dépistage d'une hyperleucocytose qui peut être le premier témoin de la reprise d'une infection urinaire (avant l'apparition de la pyurie).
- L'appréciation de l'anémie qui est fréquente chez nos malades (carence nutritionnelle, insuffisance rénale, anémie post-opératoire).

2°- Le bilan phospho-calcique.

Nous avons rencontré deux cas de rachitisme dans nos observations.
Dans un cas il y avait une calciurie supérieure à 2 mg par kilog et
par jour avec hyper-amino-acidurie qualitative et quantitative.

Urémie . cg/L

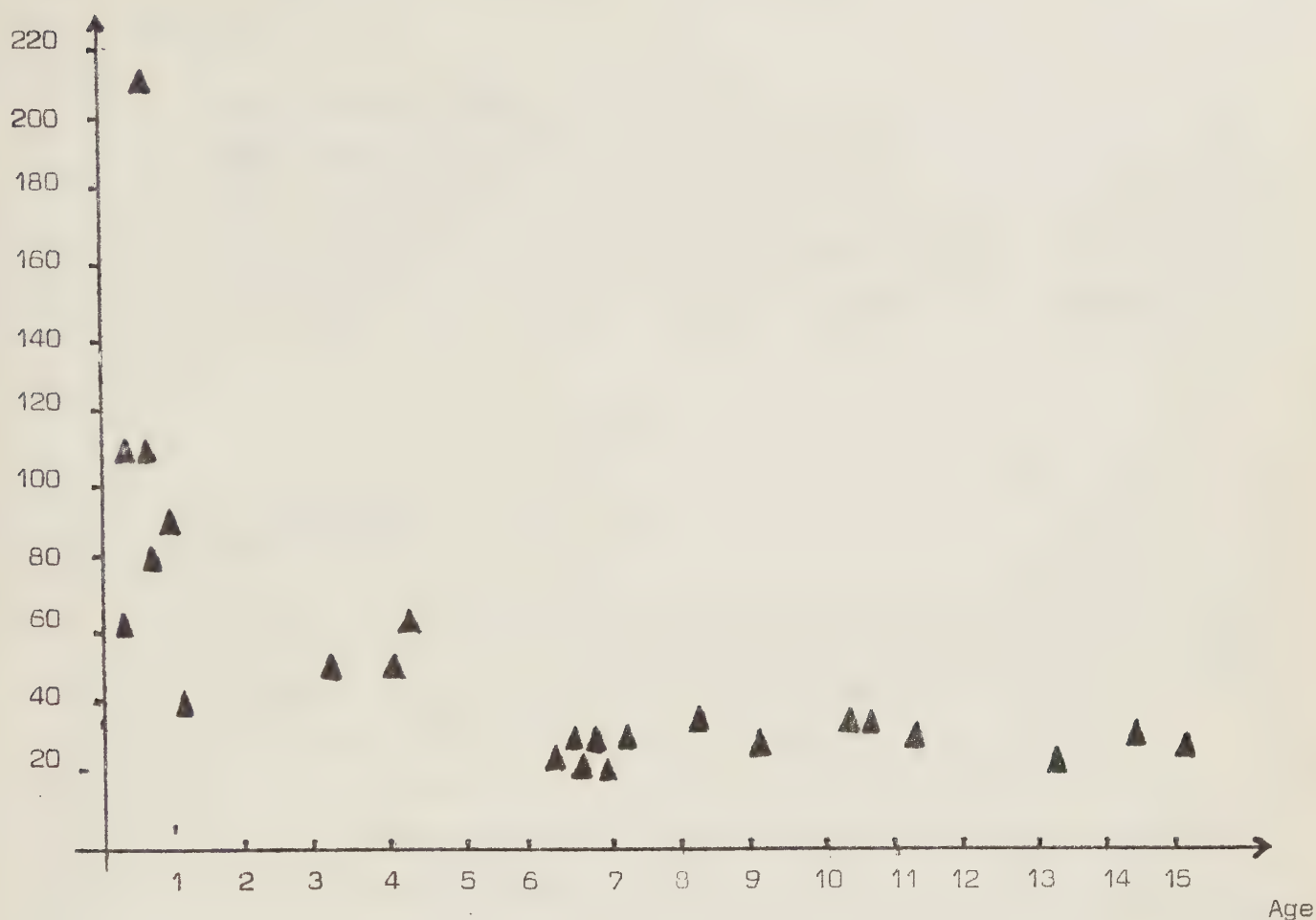


Schéma n° 3

Ce graphique montre en abscisse le taux de l'urée sanguine lors du premier examen, en ordonnée l'âge où a été pratiqué ce premier examen. Il montre :

1°- Que seules les urémies du nourrisson et du jeune enfant sont élevées. Chez tous les enfants à partir de 4 ans, l'urémie est normale.

2°- Il existe deux tranches d'âge de prédilection :

- la première année, et la sixième année.

00

00

00

00

B I L A N U R O L O G I Q U E

=====

Essentiellement pratiquées chez le grand enfant où les préoccupations sont d'emblée chirurgicales, la cystométrie et la cystoscopie seront aussi demandées chez le jeune enfant et le nourrisson au décours de la période d'observation, une fois les problèmes médicaux résolus, et avant d'entreprendre le rétablissement de la continuité de l'appareil urinaire.

* * * * *

La cystométrie.

Elle a été souvent couplée, dans nos observations, avec l'urethro-cystographie ; les conditions techniques en sont bien meilleures lorsque ce dernier examen est fait par voie sus-pubienne.

De la vessie elle a précisé :

- la capacité
- l'état inflammatoire jugée sur la tolérance à la répletion
- la contractilité,
- par ailleurs, une baisse brutale de la pression intra-vésicale permet de soupçonner un reflux vésico-urétéral.

L'étude du flux urethral (débit urethral / pression vésicale) qui ne peut être faite que chez le grand enfant, n'est pas sans intérêt dans le bilan de l'affection.

S'il est nettement abaissé, il affirme l'obstacle de l'urèthre postérieur. Par ailleurs, l'étude comparative avant et après résection valvulaire doit permettre de juger de l'effet du traitement.

La Cystoscopie,

est théoriquement le seul examen qui permet d'affirmer avec certitude la présence de valvules urethrales. Cependant son utilité dans l'établissement du diagnostic a été diversement appréciée par les différents auteurs.

Pour certains, la cystoscopie est difficile à pratiquer chez le nourrisson et ne permet pas de voir à coup sur les valvules (Higgin). Pour d'autres, elle est toujours possible, avec un urethroscopie de petit calibre. (CAMPBELL).

La difficulté réside dans la visualisation effective des valvules. pour ce faire, ces auteurs préconisent l'examen de l'urèthre (sous anesthésie générale et après une bonne réplétion vésicale) en "retirant" le cystoscope. Cette inspection rétrograde permet de voir, après le col vésical, la dilatation de la partie sus-montanale de l'urèthre, puis le rétrécissement brusque qui réalise un aspect en "rideaux" une fois les valvules passées.

Tous les cas ne sont cependant pas aussi typiques et un bourrelet nettement visible à la limite inférieure de la dilatation urethrale est tout aussi caractéristique.

Enfin l'impression de deux "joues prostatiques" saillant dans une lumière urethrale élargie est considérée comme un aspect "limite" évoquant la présence de valvules.

A noter que ces valvules sont mieux visibles au niveau des faces latérales et souvent méconnues sur la face centrale.

De toute façon la cystoscopie est le premier temps de la résection endoscopique, avant l'introduction du résecteur, et dans ce sens, tous nos malades ont donc eu une cystoscopie positive.

* * * * *

D I A G N O S T I C

Bibl. n° 31 - 37

Le diagnostic positif.

* se fait classiquement en 3 étapes schématiques,

- dans un premier temps,

. il faut penser à une uropathie,

. l'examen devenu systématique du culot urinaire, et la pratique courante de l'U.I.V. vont y amener rapidement.

- dans un deuxième temps

. il faut rattacher cette uropathie à une obstruction urinaire basse. Et l'on y sera guidé, essentiellement par les signes vésicaux.

- dans un troisième temps

. Il faudra rattacher cette obstruction à l'existence de valvules uréthrales.

* En réalité, nous avons rencontré des problèmes de difficulté variable, suivant l'âge de l'enfant.

I.- Chez le grand enfant.

- L'uropathie est souvent manifeste : l'enfant est venu consulter pour des signes urinaires (enurésie et troubles de la miction dans la plupart des cas).

- La deuxième étape est relativement aisée. Dès l'U.I.V. l'état de la vessie permet de suspecter un obstacle en aval, les uréthrographies mictionnelles précisées sur les examens cystographiques vont objectiver cet obstacle.

- La 3ème étape est la plus difficile à franchir. En effet, le diagnostic de formation valvulaire repose sur deux arguments :

- 1) La dilatation de l'urèthre postérieur constatée à la radio,
- 2) l'existence de valvules vérifiées à l'uréthroscope.

Dans les cas limites (surtout lorsque le malade consulte pour un trouble non rétentionnel, (énurés ie essentiellement), la difficulté est au maximum. Que penser alors d'une discrète dilatation de l'urèthre postérieur et de l'impression visuelle d'un "bourrelet" urétral à peine plus prononcé que deux joues prostatiques ou que deux freins de veru-montanum discrètement hypertrophiés (cf. obs. n°19).

- C'est dans ces cas que nous avons regretté de ne pas avoir un examen cinétique objectif de la miction (film de radio-cinéma).
- L'étude du flux urétral (débit urétral / pression intra-vésicale) au cours d'une cystométrie par voie sus-pubienne aiderait beaucoup au diagnostic d'obstacle.

II.- Chez le nourrisson le problème est différent.

La première étape est la plus difficile à franchir.

En effet, nous avons vu que la symptomatologie est atypique dans la plupart des cas.

Dans la réalité, c'est l'insuffisance rénale constatée sur le vu d'une hyperazotémie qui nous a le plus souvent guidés vers une uropathie possible. Cette hyperazotémie est d'autant plus caractéristique lorsqu'elle persiste après le traitement d'une éventuelle deshydratation. Dès lors, le bilan urinaire est déclenché et lorsqu'on retrouve à la radio une énorme dilatation urétéro-pyélo-calicielle (chez le nourrisson et le nouveau-né), une obstruction du bas appareil est fortement suspectée ; et chez le petit garçon par argument de fréquence, il faut penser aux valvules urétrales.

Toutefois, certains cas sont tellement trompeurs, avec une évolution fâcheuse , tellement rapide que le diagnostic ne peut être que d'ordre anatomo-pathologique (observation n°3).

Diagnostic différentiel.

Nous nous limiterons à la discussion étiologique des obstacles du bas appareil urinaire.

A.- Les obstacles de la partie postérieure de l'urèthre.

1°- La maladie du col :

Elle est le principal diagnostic différentiel des valvules de l'urèthre postérieur.

A vrai dire, une certaine confusion s'était produite dans la définition et la conception de la maladie du col vésical. Cette maladie doit être considérée comme due à un obstacle à l'évacuation vésicale, d'origine congénitale, développée essentiellement au niveau du col, à l'exclusion de toute autre manifestation cervicale acquise d'origine inflammatoire ou neurogénique, ou secondaire à un obstacle.

Nous avons vu dans le chapitre physio-pathologique que les valvules uréthrales peuvent entraîner une hypertrophie du sphincter externe du col vésical, d'où la possibilité de confusion.

De nombreux auteurs anglo-saxons tels GLENN, MURPHY, ont intégré sous le terme de "Bladder neck obstruction", l'hypertrophie secondaire du col et ses causes, à la maladie du col proprement dite.

Pour notre part, nous croyons qu'il est essentiel de distinguer :

- l'hypertrophie primitive , dont il faudra faire une cure chirurgicale (sphinctérotomie endoscopique, ou plastie en V Y),
- de l'hypertrophie secondaire qui ne cédera qu'à la levée de l'obstacle causale .(Valvules de l'urèthre postérieur par exemple).

Ceci dit :

- * Maladie du col vésical et valvules uréthrales ont en commun les signes d'une obstruction des voies urinaires basses : dysurie, rétention vésicale, infection urinaire, et à la radio l'aspect de vessie de lutte et la dilatation urétéro-pyélo-calicielle.

Certaines nuances séméiologiques opposent cependant les deux affections :

La maladie du col est rare, voire exceptionnelle chez le nourrisson. Elle va se rencontrer plus volontiers chez l'enfant plus

âgé (à partir de 8 à 10 ans (BOISSONAT). La dysurie est plus progressive, s'accroissant assez régulièrement au fur et à mesure de l'évolution de la maladie. Les images d'uréthro-cystographie mictionnelle sont typiquement différentes : ici, le col est rétréci et ne s'abaisse pas à la miction, il existe le plus souvent une saillie de la lèvre postérieure du col, faisant protrusion dans la lumière de la vessie ; parfois cette saillie est antérieure et postérieure du fait d'une hypertrophie cocentrique. Il n'y a pas de chambre sous-vésicale, au contraire, la partie postérieure de l'urètre est fine, filiforme. L'image radiologique n'est pas sans rappeler celui d'une sténose pylorique du nourrisson !

L'examen endoscopique, enfin, va contrôler l'absence de valvules uréthrales et d'hypertrophie du veru-montanum.

Quoiqu'il en soit, une règle s'impose à ce sujet : lorsque une image d'hypertrophie du col est constatée, tout doit être entrepris pour rechercher un obstacle sous-jacent. En effet, la méconnaissance d'un tel obstacle laisserait persister la gêne à l'écoulement des urines et exposerait à un échec après sphinctérotomie ou après plastie du col.

2°- Un urétérocèle, faisant clapet sur le col vésical peut réaliser un tableau cliniquement analogue. Il coïncide souvent avec un urètre double uni ou bilatéral. La dysurie est ici classiquement intermittente et variable. Tantôt elle cède, tantôt elle se précise, suivant que l'urétérocèle obstrue ou non l'orifice du col.

Sur les radios, on note une image claire au sein de l'image sombre de la vessie. En tout cas il n'y a ni chambre sous-vésicale ni dilatation de l'urètre postérieur.

L'endoscopie permet de visualiser le prolapsus intra-vésical de la muqueuse urétérale.

3°- L'hypertrophie du veru-montanum peut obstruer plus ou moins complètement la lumière urétérale. Elle est soit inflammatoire, soit congénitale. La radio la montre sous forme d'une augmentation de l'ombre du veru-montanum et d'une dilatation du segment sus-montanal de l'urètre. En fait, l'hypertrophie du veru-montanum coexiste très fréquemment avec les valvules uréthrales.

4°- Enfin citons simplement les affections exceptionnelles telles :
diverticules et kystes mulleriens, kystes de la glande de Cooper.
Leur diagnostic ' est essentiellement chirurgical.

B.- Les obstacles de l'urèthre antérieur.

Le Phimosis serré est à éliminer en premier lieu car il faut réduire un phimosis avant tout examen urinaire correct.

Les rétrécissements acquis du méat urétral secondaires à une circoncision et les uréthrocèles du méat antérieur sont faciles à reconnaître dès le premier examen clinique.

Les malformations congénitales de l'urèthre antérieur par contre, nécessitent une uréthrographie. On reconnaîtra ainsi les rares :

- valvules de l'urèthre antérieur,
- bifidité ou duplication complète de l'urèthre,
- rétrécissement congénital, kyste et diverticule de l'urèthre antérieur.

C.- Deux affections particulières méritent d'être citées :

Les calculs vésicaux et urétraux :

qui donnent typiquement des dysuries douloureuses avec une nette tendance hématurique. Ils peuvent être visibles sur les clichés radiologiques sans préparation. Ils seront de toute façon reconnus après opacification.

Les compressions extrinsèques :

par tumeurs sacro-coccigienne notamment. Le toucher rectal systématique au cours de tout examen urologique évitera de fâcheuse surprise. Radio sans préparation du petit bassin et urographie intra-veineuse aideront au diagnostic.

D.- Nous avons volontairement gardé dans la liste de nos observations quelques "cas limites" (en particulier le cas n° 19).

Ceci dans le but de soulever un problème diagnostique assez délicat à résoudre.

Il s'agit de différencier :

- = les valvules urétrales "vraies", sténosantes,
- = des "formations valvulaires" de l'urèthre, qui , nous l'avons vu,

sont les reliquats éventuels des replis muqueux observés normalement dans la lumière uréthrale de l'embryon.

Ces dernières ne sont -à proprement parler- pas des valvules sténosantes , et leur ablation ne résout en rien le problème urinaire.

Là encore, nous regrettons de ne pas avoir eu à notre disposition une radio-cinématographie qui aurait permis de discuter objectivement la part de ces formations valvulaires dans la genèse des troubles urinaires.

* * * * *

T R A I T E M E N T =====

A l'image de la variété des symptômes cliniques et des constatations radiologiques, le traitement des valvules de l'urèthre postérieur pose des problèmes très diverses, suivant les cas envisagés.

On ne peut pourtant s'empêcher de remarquer qu'à coté de la complexité du traitement palliatif (rééquilibration hydro-électrolytique, drain-drainage préalable des voies urinaires, lutte contre l'infection), la cure chirurgicale des formations valvulaires est caricaturalement simple.

* * * * *

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL .

Il se propose plusieurs buts.

A. La décompression des voies urinaires a été considérée comme un problème d'urgence lorsqu'il existe une dilatation importante urétéro-pyélo-calicielle. ce fut le cas huit de nos nourrissons.

1° Le drainage par une sonde urethrale

a été pratiqué quatre fois, -dont deux fois chez le nourrisson et deux fois chez le grand enfant- .

Il s'agissait dans trois de ces cas d'un geste "a minima" commandé par une rétention manifeste alors que l'état général était profondément touché, et qui par la suite fut suivi d'un drainage par urétérostomie. Dans un seul cas, N° 17, le sondage a été l'unique traitement de drainage, mais une fois les troubles améliorés, l'enfant n'a plus été revu dans le service.

2° Ni cystostomie, ni vésicotomie décompressive n'a été pratiquée dans notre série.

3° L'urétérostomie cutanée

a été pratiquée soit dans un premier temps soit secondairement après décompression vésicale chez sept petits malades.

Il s'agissait de sept nourrissons !

4° Il n'a été pratiqué dans notre série ni de pyélostomie, ni de nephrostomie;

B. Le traitement de la valvule urethrale

Dans tous les cas de notre série, ce problème a été résolu par la résection endoscopique. Le résecteur a été introduit soit par urethrosthomie périnéale -cas le plus fréquent-, soit par le méat urethral.

Cette résection a été l'unique geste chirurgical dans les 11 cas du grand enfant (au dessus de 4 ans).

Chez un nourrisson (obs N°13) elle fut aussi l'unique traitement.

A vrai dire il y avait dans ce cas particulier essentiellement une hématurie, sans signe d'hyperpression majeure des voies urinaires.

Après le traitement des formations valvulaires, certains problèmes se sont posés, surtout dans la maladie du jeune enfant.

* La réparation d'une vessie fortement remaniée a nécessité une vésicoplastie sygmoïdienne dans l'observation N°6. Ultérieurement cette plastie s'est révélée superflue car l'expansion vésicale a été secondairement acquise.

* Le problème de l'ablation d'un calcul pyélique s'est posé pour l'observation N°6.

* Le rétablissement de la continuité urétérale a pu être effectué deux fois. Les interventions successives ont eu la chronologie suivante:

Obs. N°5 : Urétérostomie en février 1963, résection valvulaire en décembre 63, rétablissement de la continuité à droite en décembre 64, puis à gauche en décembre 65.

Obs. N°6 : Urétérostomie bilatérale en Juillet 1963, résection valvulaire en décembre 64, Pyélotomie pour calcul pyélocaliciel gauche fin décembre 1964, vesico plastie sigmoïdienne en janvier 1967, rétablissement de la continuité à droite en Mai 1967, puis à gauche en Janvier 1968. Par la suite des épisodes rétentionnels avec infection urinaire ont obligé à une dérivation cutanée de la plastie vésicale. A l'heure où nous imprimons ce travail nous apprenons que ce demi-echec imputable à une anomalie secondaire du col vésical a été réparée par une plastie du col et que secondairement la plastie vésicale s'est révélée superflue, la vessie a retrouvé ses dimensions normales.

* Deux : de nos petits malades avaient encore une urétérostomie cutanée. Ce sont des cas relativement récents et en principe on ne peut encore présumer du caractère définitif ou temporaire de leur dérivation.

De l'étude de l'ensemble de la littérature (Bibl. 8 - 11 - 16 - 31 - 47 et 52) nous pouvons tirer les conclusions suivantes :

A. La majorité des auteurs sont d'accord pour considérer l'urétérostomie cutanée comme la méthode de choix pour le drainage. D'autres méthodes ont été essayées :

= Le drainage par sonde urethrale est jugée comme insuffisante et même dangereuse chez le nourrisson. WILLIAMS qui l'a pratiqué 6 fois sur 104 cas rapportés, le déconseille formellement. Elle ne saurait être qu'un traitement d'urgence d'une rétention vésicale aigüe.

= La cystostomie sus-pubienne ou la vésicotomie avait été tentée par le même auteur, dans 11 de ses 104 cas. Elle n'a été efficace que dans deux cas seulement, car le drainage vésical ne vide pas les uretères : il faut "drainer plus haut".

= Pyélostomie ou nephrostomie est unanimement condamnée comme moyen de décompression. Le risque infectieux et le délabrement per-opératoire inévitable du parenchyme aggrave considérablement l'atteinte rénale.

L'attitude thérapeutique qui a été prise pour tous nos malades correspond parfaitement à ces remarques.

B. Le traitement de la valvule elle même est très simple, nous l'avons vu. On en a cependant discuté les modalités techniques.

= Résection endoscopique, avec ou sans uréthrostomie périnéale qui a été pratiquée dans tous nos cas.

= Résection "à ciel ouvert" par vésicotomie, pronée essentiellement par ceux qui pratiquent couramment une plastie du col associée. (ELLIS).

= Dans certains cas difficiles, Ellis et Williams ont dû faire cette résection par voie sus-pubienne, ou par électro-coagulation endoscopique.

C. L'ablation des valvules une fois faite, d'autres problèmes restent à résoudre.

* Au niveau du col vésical

Si l'on n'a touché au col qu'une seule fois dans nos observations certains auteurs ont, sur le vu d'une hypertrophie cervicale constatée à la radio, préconisé une plastie ou une résection contemporaine de la résection valvulaire.

Les avis sont pourtant partagés à ce propos.

I. WILLIAMS qui a pratiqué une résection cervicale ou une plastie en V Y dans 19 cas estime -a posteriori- que cette intervention n'avait été bénéfique et donc formellement indiquée que dans 2 de ces 19 cas.

ELLIS par contre pratique assez couramment une résection du col en même temps que celle des valvules urethrales.

* Au niveau du veru montanum

Le veru montanum a toujours été intentionnellement respecté dans tous nos cas.

Toutefois lorsqu'il paraît nettement hypertrophié une résection pourra être faite à son niveau en même temps que celle de la valvule. Ce geste nous paraît pourtant lourd de conséquence génital car rien ne garantit la perméabilité ultérieure de la voie spermatique.

* Les diverticules vésicaux

sont rarement assez volumineux pour nécessiter une exérèse chirurgicale. Il faut cependant noter que l'état de la paroi de la vessie influe sur la récupération d'une miction normale, et l'exérèse secondaire peut être proposée dans ce but.

Nous avons noté dans deux de nos cas la présence de diverticules assez important mais qui ont été laissés en place.

* Le reflux vésico-urétéral

a toujours rétrocedé après la levée d'obstacle dans tous les cas de notre série. Dans certains cas de la littérature il a pu persister et ce de façon importante posant alors des problèmes thérapeutiques délicats. En effet une intervention anti-reflux habituel se heurte à deux difficultés majeures:

- la dimension exagérée de l'urèthre dilaté
- les modifications de la paroi vésicale qui ne se prête pas facilement à une "tunnellisation" correcte.

Il n'y a qu'un seul cas où l'attitude thérapeutique est univoque : Si le reflux est unilatéral ou à prédominance nettement unilatérale et si la fonction rénale de ce côté est réduit à néant, la néphrectomie s'impose. Dans les autres cas tout est fonction des nuances sémiologiques et de l'habileté du chirurgien. Et bien souvent on n'a guère le choix qu'entre une réimplantation urétérale (avec ou sans plastie anti-reflux) et une urétérostomie cutanée définitive.

* La dilatation urétérale

peut persister longtemps sans reflux vésico-urétéral, après l'ablation des valvules. Si au cours des U.I.V. post-opératoires on constate que le produit de contraste stagne dans le bas uretère, ou dans tout le haut appareil, une anomalie de l'aboutissement urétéral doit être suspectée. Dans ce cas une réimplantation peut être envisagée. Mais là aussi, lorsque les modifications anatomiques sont trop importantes, l'urétérostomie

cutanée définitive est la seule issue possible.

Fort heureusement nous n'avons eu à affronter ces problèmes dans aucun des cas de nos observations.

* Une plastie vésicale

peut être indispensable lorsque la vessie est considérée comme irécupérable. En fait la seule plastie de notre série s'est révélée inutile, et il est préférable d'attendre patiemment une réexpansion vésicale longtemps après le rétablissement de la continuité avant de proposer cette plastie.

* * * * *

LE TRAITEMENT MEDICAL

est une préoccupation majeure dans la forme grave du nourrisson.

A. La rééquilibration hydro-électrolytique.

Nous avons vu la complexité du problème au cours de l'étude biologique. Elle est dans la réalité fonction de l'état de chaque malade, et nous ne pouvons donner ici qu'un schéma très simplifié qui demande à être adapté à chaque cas. C'est dire l'importance de la coordination médico-chirurgicale dans la surveillance de ces formes majeures du tout jeune enfant.

I. Avant l'intervention

* En cas de syndrome de deshydratation :

= Le premier geste sera d'instaurer un apport hydro-électrolytique suffisant, essentiellement sous forme de perfusion.

On aboutit souvent par ce simple fait, à une baisse de l'urémie et à une diminution de l'acidose.

= S'il existe une polyurie nette, la ration hydrique doit être majorée de 10% en moyenne, une correction plus nuancée sera faite suivant les ionogrammes ultérieurs.

* En cas d'hyper-hydratation :

L'apport hydro-électrolytique sera prudente, - souvent dans le

sens d'une restriction -, mais en fait le déséquilibre ne sera corrigé que par le drainage des voies urinaires.

Quant à l'équilibre acido-basique :

L'apport d'ions Na - et K⁺ sous forme de lactate peut déjà corriger l'acidose. Lorsque la réserve alcaline est par trop abaissée (au-dessous de 25 vol.) un apport bicarbonaté est nécessaire.

II.- Pendant le drainage

La diurèse doit être minutieusement observée même s'il ne s'agit que d'une simple pose de sonde uréthrale. La sécrétion rénale reprend accrue, dans les minutes qui suivent la décompression des voies urinaires.

Lorsqu'il s'agit d'une intervention chirurgicale (urétérostomie) sous anesthésie générale, il faut tenir compte de cette "crise urinaire", et prescrire d'emblée

- une ration hydrique de 10 à 15 ml par heure et par kilo,
- une ration sodée supplémentaire de 1 mEq par kilo et assurer une compensation rapide des pertes en Potassium.

III.- Au décours de l'intervention

- * La réanimation doit être suivie minutieusement pendant les 24 premières heures avec un ionogramme systématique à la 6^o, 12^o et 18^o heure.

Les rations hydriques doivent être a priori majorées.

Ainsi - l'apport en eau est augmenté de 10 à 20 %,

- l'apport en Na⁺ sera en moyenne de 3 mEq/ Kg/ 24 heures et en K⁺ de 2 mEq/ kg/ 24 h.

Ces doses seront réajustées au bout des six premières heures en fonction des ionogrammes.

Le jeûne pré, per et post-anesthésique, ajouté à la crise polyurique justifient amplement cette augmentation.

L'apport supplémentaire peut être fait sous forme de perfusion puis de "potion" dès que l'alimentation est possible.

* Dans les jours suivants les ionogrammes sanguins et urinaires , la surveillance du poids, et de la diurèse permettront de suivre l'évolution.

Les troubles digestifs, vomissements diarrhée, le retard à l'établissement du transit intestinal, le stockage liquidiens dans les décollements péritonéaux, sont autant de facteurs , de perturbations imprévisibles, dont il faudra corriger les conséquences au fur et à mesure de leur apparition.

C'est vers le 5° - 6° jour que l'on peut estimer avoir atteint l'état d'équilibre. Un régime "de croisière" peut enfin être établi, en fonction des pertes quotidiennes constatées auparavant.

B.- L'infection urinaire,

est un problème médical qui se pose tout au long de l'évolution dans la quasi-totalité des cas.

Le choix des antibiotiques sera fait en fonction de l'antibiogramme des germes rencontrés dans les urines. Et le pouvoir bactéricide est ici préférable au pouvoir bactériostatique de l'antibiogramme standard.

Il faut savoir que l'insuffisance rénale associée peut gêner le maniement des antibiotiques, non pas à cause de leur néphrotoxicité, mais surtout à cause de l'insuffisance de la concentration urinaire du produit et du risque de surdosage sanguin que cela peut entraîner.

Dans certains cas rebelles, des lavages d'antibiotiques in situ par les orifices d'uretérostomie sont nécessaires (n° 18). Le meilleur traitement de ces infections est finalement l'asepsie rigoureuse qui doit entourer toutes les manoeuvres d'explorations urologiques.

Quoiqu'il en soit les antibiotiques les plus utilisés ont été :
la colistine par voie parentérale, l'acide Nalidixique per os (Négram*),
le chloramphénicol et le thiamphénicol per os ou par voie veineuse pour les germes Gram négatif ;

La penicilline, la streptomycine, l'ampicilline et la Virgimycine
-(Staphylomycine*) pour les Gram positif.

Plus récemment on a proposé l'association Cephalosporine Gentamycine

qui possède un bon pouvoir bactéricide mais qui nécessite une fonction rénale correcte.

Les antiseptiques urinaires(-type guanidine et dérivés oxyquinoléiques) peuvent être utilisés à titre préventif ou comme traitement d'appoint. Le traitement antibiotique in-situ fait appel à la Kanamycine, Soframycine* et à la streptomycine.

C. Enfin, la malnutrition, les anémies, les convulsions hyperpurétiques ou métaboliques, les pneumopathies intercurrentes, les troubles digestifs justifient un traitement symptomatique au fur et à mesure de leur apparition

* * * * *

INDICATIONS ET RESULTATS THERAPEUTIQUES - EVOLUTION GENERALE .

Les indications thérapeutiques ont été évoquées au fur et à mesure de l'exposé des méthodes de traitement et de leur application sur nos cas. Elles seront précisées dans l'analyse des résultats thérapeutiques qui va suivre.

Pour cette analyse des résultats, nous avons groupé nos cas en trois grandes catégories :

- le grand enfant, au-dessus de quatre ans,
- le nourrisson de moins de un an,
- les cas intermédiaires entre un et quatre ans.

I. CHEZ LE GRAND ENFANT de plus de quatre ans on peut individualiser deux groupes.

A. Les énurétiques : Obs. 1,2,8, 11, 12, 14, 15, 19, et 22.

c'est un groupe numériquement important : 9 cas sur 13 grands enfants. Chez trois garçons l'énurésie était isolée, chez les cinq autres elle s'accompagnait de troubles mictionnels.

Le bilan rénal a toujours été normal, les déformations morphologiques discrètes :

- Le haut appareil est toujours respecté,

- la paroi vésicale est tantôt normale, tantôt altérée (cas 19 & 22).
- La dilatation urethrale postérieure était :
 - = importante dans 2 cas (11 & 14)
 - = modérée mais nette dans 5 cas (1 - 2 - 15 - 19 - 21)
 - = très discrète dans 1 cas (12).
- l'urèthre antérieur est normal sauf dans une observation (n° 14) où il existe un méga-urèthre.

Le traitement en est univoque : résection des valvules urethrales par voie endoscopique.

Les résultats obtenus sont les suivants :

- nette amélioration ou guérison complète , 3 cas (1,2 ,12)
- échec complet 2 cas , 15 et 19. Dans ce dernier cas non seulement les troubles n'ont pas régressé, mais il se sont aggravés.
- dans deux cas, les petits malades n'ayant pas été revus ultérieurement, aucune conclusion valable ne peut être faite.

B.- Les "Non-énurétiques". Obs. N°10, 16, 20, 21.

C'est un groupe apparemment disparate qui comporte :

- une hématurie,
- une infection urinaire,
- une incontinence avec troubles de la miction (dysurie).

Un cas découvert au cours du bilan urologique d'une cryptorchidie bilatérale.

Ces quatre enfants ont eu en commun :

- une fonction rénale toujours normale,
- un haut appareil indemne,
- une vessie altérée (sauf pour le cryptorchidie)
- une thérapeutique simple : résection valvulaire par voie endoscopique ,
- et surtout un traitement toujours efficace.

En résumé :

Chez le grand enfant, il existe toujours un signe urinaire et même le cryptorchide n° 21 avait signalé dans ses antécédents une "cystite".

L'arbre pyélo-urétéro-calicielle est constamment respecté.

La fonction rénale n'a jamais été en cause.

Lorsqu'il ne s'agit pas d'énurésie le traitement apporte la guérison complète.

Lorsque l'enfant est énurétique, les résultats sont plus mitigés.

L'amélioration peut être chiffrée à un tiers des cas environ, une aggravation est à craindre dans un quart des cas après résection valvulaire.

II.- CHEZ LE NOURPISSON, avant la première année, nous avons compté 8 cas :

Obs. 3, 5, 6, 7, 9, 13, 18, 24.

Ces cas sont plus complexes et plus disparates. On peut dire que chaque nourrisson a eu ses propres symptômes bien différents les uns des autres. On ne peut s'empêcher de remarquer l'absence fréquente ou tout au moins la discrétion des signes urinaires, ce qui a retardé dans certains cas le diagnostic. Tous ces faits sont exposés en détail dans chacune des observations.

Cependant nous avons tenté de grouper ces nourrissons en fonction du pronostic et de l'évolution de leur maladie.

= Le premier groupe est réduit à un seul cas (n° 13)

Ce cas privilégié où le seul symptôme a été une hématurie isolée avec discrète atteinte de l'état général avait une fonction rénale normale (ce qui est une exception). A la radio le haut appareil était très modérément dilaté avec un aspect de stase plutôt que de véritable dilatation.

La seule résection valvulaire a amené la guérison clinique et l'évolution des signes radiologiques.

Ce cas rejoint dans une large mesure celui du grand enfant.

= Le deuxième groupe à l'opposé, est celui des formes gravissimes, qui aboutirent au décès.

* Le cas n°3 est mort avant tout traitement. Il est probable que l'insuffisance rénale s'était installée très tôt pendant la vie foetale, et eut pour conséquence une évolution inéluctablement fatale.

* Dans le cas n° 9 l'insuffisance rénale précoce a été certainement majorée par un diagnostic tardif ! du fait de la méconnaissance de l'étiologie des infections répétées que l'enfant avait eues avant son entrée dans le service.

* Le cas n° 24 a présenté deux pathologies différentes .
Sténose pylorique certaine, et valvules sténosantes, de l'urètre postérieur, qui n'a été découvert qu'après la "guérison" de la sténose du pylore. L'enfant est décédé dans un tableau hémorragique avec pneumopathie.

Nous avons vu là les trois causes schématiques de l'évolution défavorable : Insuffisance rénale néo-natale d'emblée irréversible, atteinte rénale aggravée par un diagnostic tardif, affection intercurrente.

= Le troisième groupe est celui des nourrissons ayant eu une symptomatologie majeure et ayant survécu.

* Les n° 5,6,7 ont pratiquement eu toute la gamme thérapeutique que l'on peut proposer à ces malades :

Dérivation uréthrale, résection des valvules, rétablissement de la continuité, avec en plus, une néphrectomie gauche pour le 7 et une pyélotomie pour calcul puis une plastie vésicale pour le 6.

Dans ces trois cas la fonction rénale redevient presque normale après le traitement, l'état anatomique s'est très nettement amélioré.

* Le cas n° 18 a encore actuellement un urétérostomie cutanée et vit dans des conditions d'équilibre rénal très précaire sans cesse menacé par des infections urinaires répétées.

III.- Entre la forme bénigne du grand enfant et la forme grave du nourrisson on peut isoler les cas dont les premiers symptômes se révèlent entre l'âge de un et quatre ans (n° 4 , 17, 23).

Il s'agit de véritables formes intermédiaires quant à la variété de

la symptomatologie et l'importance des dégâts anatomiques.

Le cas N° 4 se présente comme une affection du nourrisson , infections urinaires, rétention aiguë d'urines, douleurs lombaires et dsicrète atteinte rénale ont complètement cédés après résection valvulaire et néphrectomie gauche.

Le cas n°23 par contre eut une énurésie et une infection urinaire guéries par la simple résection.

* * * * *

CONCLUSIONS

Les valvules de l'urèthre postérieur réalisent une uropathie malformative qui se rencontre essentiellement - sinon uniquement- , chez le garçon.

Considérée autrefois comme une malformation rare, sa fréquence est actuellement en nette augmentation ; ce fait n'est peut-être qu'apparent, et correspond principalement aux progrès des techniques radiologiques qui permettent d'affirmer l'existence de ces valvules. Quoiqu'il en soit, les valvules de l'urèthre postérieur sont l'étiologie la plus fréquente des obstacles du bas appareil chez l'enfant.

De l'étude des vingt-quatre observations ici rapportées, et de l'ensemble de la littérature, l'on peut dégager les conclusions suivantes :

Sur le plan clinique :

Nous sommes en présence de deux maladies entièrement différentes dont la cause initiale est pourtant univoque :

- d'une part, la maladie du jeune enfant et du nourrisson qui est une affection grave, riche en symptômes trompeurs tels l'altération de l'état général, la fièvre prolongée ou répétée, un ballonnement abdominal et parfois des signes digestifs , neurologiques ou pulmonaires. Au milieu de cette profusion de symptômes, les signes urinaires sont au second plan, ce qui rend le diagnostic difficile.

Cette forme doit correspondre à des valvules fortement sténosantes. Elle se rencontre dans tous les cas de la littérature avant l'âge de trois ans, elle est de règle lorsque la maladie se manifeste avant l'âge de trois mois.

- D'autre part, la maladie du grand enfant réalise une affection purement urologique. Elle se manifeste essentiellement par des troubles de la miction. Le diagnostic en est relativement aisé. La thérapeutique est simple, l'ablation des valvules incriminées ramène tout dans l'ordre dans un grand nombre de cas. Cependant quelques échecs thérapeutiques peuvent se voir

- en particulier en cas d'énurésie-, mais en aucune façon la fonction rénale n'est atteinte. Cette forme se rencontre le plus souvent après trois ans. Elle est de règle après l'âge de huit ans et doit correspondre à des valvules peu obstructives.

Sur le plan diagnostic :

Nous avons noté l'importance de l'examen radiologique. Un point mérite d'être souligné : la valeur séméiologique de la dilatation monstrueuse des urètres qui doit évoquer en premier lieu -chez le jeune enfant- la présence d'un obstacle du bas appareil et tout particulièrement de valvules de l'urètre postérieur chez le jeune garçon.

Le signe radiologique fondamental à rechercher sera toutefois

- la présence d'une dilatation sous-vésicale de l'urètre,
- et la mise en évidence des valvules qui forment la limite inférieure de cette chambre sous-vésicale.

Il faut par ailleurs, formellement dissocier de l'affection une autre maladie du bas appareil, LA MALADIE DU COL VÉSICAL, qui est une entité très particulière. La confusion entre hypertrophie primitive et secondaire du col vésical expose à des déboires thérapeutiques.

Sur le plan thérapeutique :

Nous avons insisté sur la nécessité d'une entente médico-chirurgicale parfaite dans la conduite du traitement, tout particulièrement dans la forme grave du jeune enfant.

En effet si le but final est de toute façon la cure radicale des valvules, un traitement pré-opératoire est indispensable avant, pendant et après cette cure. Ainsi vont se trouver intriqués intimement des problèmes médicaux et chirurgicaux tels : la lutte contre l'infection, la réanimation hydro-électrolytique et acido-basique, la dérivation urétérale de "sauvetage", un éventuel problème de plastie vésicale ou de rétablissement de la continuité urétérale après dérivation. Cette coordination médico-chirurgicale est sans doute l'un des éléments qui ont amélioré le pronostic immédiat des formes majeures. Les statistiques montrent que la mortalité dans les formes graves qui était autrefois supérieure à 60 % est actuellement inférieure à 30 % depuis l'avènement des techniques de réanimation.

Le pronostic lointain reste cependant incertain. On manque de recul pour apprécier l'évolution à long terme des formes précoces.

AU TOTAL :

Si le pronostic général de l'affection a pu être rapporté à la précocité du diagnostic, il semble que cette affirmation doit être légèrement modifiée à l'heure actuelle.

Le pronostic dépend en fait de la date d'apparition des premiers symptômes :

- une affection précoce est à priori grave,
- une affection tardive a priori , simple.

Ceci dit, d'autres facteurs interviendront secondairement :

- l'étendue des dégâts anatomiques constatés,
- l'importance de l'infection urinaire,
- le degré d'insuffisance rénale qui dépend en grande partie de la précocité du diagnostic chez le nourrisson.

* * * * *

Vu le Président

Vu le Doyen Honoraire
Administrateur Provisoire

Vu le Recteur de
l'Académie de Paris

B I B L I O G R A P H I E

1 - ANDERSON K.U., ANSELL J.E.;

Valves congénitales de l'urèthre postérieur.

Journal of Urology, Juin 1966, 95, N°6, 783-784.

2 - BAKKER N.J.

Valvules de l'urèthre féminin.

Urologia internat. 1958, 6, N°3, 187-190.

3 - BARTRINA J.

L'urethrocystoscopie dans le diagnostic des malformations congénitales de l'appareil urinaire inférieur.

Ann. Chir. infantile. Mars 1964, 5, N°1, 21-22.

4 - BOISSONNAT P.

Dysuries congénitales d'origine non cervicale. Douze cas de valvules de l'urèthre.

Mem. Acad. Chir. 11 Mars 1953, 79, N°10 11 12, 242-247.

5 - BOISSONNAT P., BOUTEAU P.

Valvule de l'urèthre antérieur, canal accessoire diverticulaire et maladie du col vésical chez un garçon de dix ans.

Jour. d'Urologie. 60, N°12, 942-954.

6 - COLABAWALLA B.N.

Valvule urethrale antérieure.

Jour. of Urology. Juil. 1965, 94, N°1, 58-59.

7 - DOR X., et LE GUYADER A.

Les valvules congénitales de l'urèthre postérieur du nourrisson. A propos de cinq observations.

Ann. Pédiatrie (Supp. Sem. des Hopitaux de Paris). 2 Avril 1966, 42,

N°16 /4, 1023/p.303 - 1030/p.310.

8 - ELLIS D.G., FONKALSRUD E.W., et SMITH J.P.

Valvules congénitales urethrales postérieures.

J. of Urology, Avr 1966, 95, N°4, 549-552.

9 - ENFINGER H.

Les formations valvulaires de l'urèthre.

Zbl. Chir. Jour. JUIN 1961, 86, N°4a, 422-424.

10 - ERICSSON N.O., WINBERG J. et ROLF-ZETTERSTROM.

La fonction rénale dans les uropathies obstructives de l'enfant.

Acta Paediatrica. 44, Sept. 1955, 444-459.

11- FONKALSRUD E.W. et SMITH J.P.

Dérivation urinaire permanente chez le nourrisson et l'enfant.

Jour. of Urology, 94, 132-134. 1965.

12 - FORET J. et LECARTE J.

Les valvules congénitales de l'urèthre postérieur. A propos de quatre observations.

J. d'Urologie. Oct-Nov 1958. 64, N°10 11, 674-677.

13 - FORSYTHE W.I., Mc KADDER G.D.F.

Valvules urothrales postérieures congénitales. Etudes de 35 Cas.

Brit. Jour. of Urology. Mars 1959. 31, N°1, 63-70.

14 - FRANCE N.E.

Ascite néo-natale associée à une occlusion urethrale.

Arch. Dis. Child. Déc 1954 29, N°148, 565-568.

15 - GRIESBACH W.A. WATERHOUSE R.K. et MELLINS H.Z.

La cysto urethrographie durant la miction dans le diagnostic des valvules congénitales urethrales postérieures.

Am. Jour. Roentgenol. Sept. 1959. 82, N°3, 521-529.

16 - GROSS R.E.

La Chirurgie de la première et de la deuxième enfance.

W.B Saunders C^o., Chap 55 p.738

17 - GWINN J.L. et BARNES G.L. Jr

Le cas radiologique du mois : Valves urethrales postérieures avec reflux urétéral bilatéral.

Am. Jour. Dis Children, Janv. 1967, 117, N^o2, 273-274.

18 - HARROW B.R., SLOANE J.A., et WITUS W.S.

Dilatation congénitale de l'urèthre postérieur.

Jour. of Urology, Janv. 1966, 95, N^o1, 58-61.

19 - HASEN H.B., SONG Y.S.

Occlusion valvulaire congénitale de l'urèthre postérieur chez deux frères.

Jour. of Pediatrics. Aout 1955, 47, N^o2, 207-215.

20 - KJELLBERG S.R. et RUDHE U.

La sécrétion rénale du fœtus et ses modifications dans les malformations congénitales des uretères et de l'urèthre.

Acta Radiol. 1949. 31, 49.

21 - KRUIZINGE E.H.

Le diagnostic radiologique des anomalies urethrales chez le garçon.

J; Belge Radiol. 1963, 46, N^o2, 153-156.

22 - LAURET G., BOISSIERE H., MINKOWSKI A.

Quatre cas de valvules de l'urèthre postérieur chez le jeune garçon.

Arch. Fr. Pédiatrie. 1952, 9, N^o1, 65-71.

23 - LEMAITRE G. DEFRANCE G. et DUPUIS Cl.

Radiologie des valvules urethrales de l'enfant et du nourrisson.

J. Radio. Electrol. Juin-Juil. 1958, 39, N^o 5-6, 436-438.

24 - LIBAN E.

Malformations rares de l'urèthre en tant que cause d'une obstruction congénitale des voies urinaires basses.

Amer. Jour. of Dis. of Children. Sept. 1952, 84, N°3, 340-343.

25 - LOWSLEY O.S.

Malformations congénitales de l'urethre postérieur.

Am. Surg. 1914. 60, 733.

26 - MACQUET P. DUBOIS O., DUPUIS C. et COMBAULT A.

Les valvules de l'urèthre postérieur du nourrisson. A propos de deux cas.

27 - MACQUET P. DUBOIS O., DUPUIS C., et COMBAULT A.

Deux cas de valvules de l'urèthre postérieur du nourrisson.

Arch. Fr. de Pédiatrie 1958, 15, N°3, 423-424.

28 - MINKOWSKI A. et CLAISSE P.

Valvules urethrales congénitales ayant causé une dilatation géante de l'arbre urinaire.

Arch. Fr. de Pédiatrie. 1951, 8, N°8, 840-842.

29 - NESBIT R.M. et LABARDINI M.M.

Valves urethrales chez le garçonnet .

J; of Urology. Aout 1966, 96, N°2, 218-228.

30 - NESBIT R.M., Mc DONALD H.P.Jr, et BUSBY S.

Valves obstructives de l'urèthre féminin.

J. of Urology Janv. 1964, 91, N°1, 78-83.

31 - NESBIT R.M., THIRLBY R.L., et RAPER F.P.

Diagnostic et traitement des valves urethrales congénitales.

J. Mich. Med. Soc. 1951, 50, 1244.

32 - O. GAUDICHE.

Etude du Syndrome de fuite hydro-électrolytique par levée d'obstacle dans les malformations urinaires.

Thèse Méd. Paris 1961. N° 588. Dactyl.

33 - PRESMAN D.

Valvules congénitales de l'urèthre postérieur.

Jour. of Urology. Nov. 1961, 86, N°5, 602-611.

34 - RAPER F.P.

Diagnostic et traitement des valvules urethrales congénitales.

Brit. Jour. of Urology. Juin 1952, 25, N°2, 136-141.

35 - RATTNER W. , RUBEN-MAYER M.D., BERNSTEIN J.

Anomalies congénitales du système urinaire. IV. Obstruction valvulaire de l'urèthre postérieur.

J. of Pédiatry. Juil:1963, 63, P.84.

36 - RICKHAM P.P.

Obstruction grave des voies urinaires basses chez l'enfant.

Arch. Dis. Child. 1962, 37, 122.

37 - RUDHE U.

Diagnostic radiologique des lésions obstructives des voies urinaires basses de l'enfant.

Postgrad. Med. 1964. 35, 29.

38 - SHOPFNER C.E.

Evaluation radiologique de l'obstruction urethrale. (enfants).

Radiology Fev. 1967, 88, N°2, 222-231.

39 - STEPHENS F.D.

Obstacle urethral chez l'enfant. Interêt de l'urethrographie pour le diagnostic

Aust. New-Zeal. J. Surg. 1955. 25, 89 .

40 - STEPHENS F.D.

Malformations congénitales du rectum, de l'anus et du tractus génito-urinaire.
E. & S. Livingston, London.- 1963. Chap. 14, p. 209..

41 - STOLTZ C.R.

Dystocie due à la distention vésicale du fœtus.
Obst. Gynec. 1962 , 20, 268.

42 - TORP K.E.

Formation valvulaire congénitale de l'urèthre postérieur.
Acta Paed. Mars 1954. 43, N°2, 192-197.

43 - VAN DEN BULCHE C. et HENNEBERT P.N.

Observations sur les effets de l'obstruction des voies urinaires basses.
Rapport sur l'obstruction par valvules urethrales chez 17 enfants
d'Afrique Centrale.
Brit. Jour. Urol. Déc. 1967. 39, N°6, 762-767.

44 - WASTON E.M.

La structure de base des formations valvulaires de l'urèthre postérieur.
Jour. of Urology 1922. 7 , 371.

45 - WATERHOUSE K. et HAIM F.C.

L'importance des valves urethrales comme cause de l'obstruction du col
vésical chez l'enfant.
J. Urology. 1962. 87, 404 .

46 - WATERHOUSE K. et SCOPRAMAGLIA L.J.

Repli muqueux formant valve au niveau de l'urèthre antérieur.
Une cuase rare de l'hydronephrose bilatérale.
Jour. of Urology Avr.1962. 87, N°4, 556-559.

47- WILLIAMS D.I.

Les valves congénitales de l'urèthre postérieur.

British Med. Jour. 13 Mars 1954. N°4862, 623-627.

48 - WILLIAMS D.I.

Valvules congénitales dans l'urèthre postérieur (2 cas).

Proc. Roy. Soc. Med. Juin 1953. N°6, 427-428.

49 - WILLIAMS I. et ECKSTEIN.

Valvules obstructives de l'urèthre postérieur.

Journal of Urology. 33, Fév 65, N°2, 236.

50 - WILlich E.

Diagnostic radiologique des anomalies du tractus urinaire inférieur dans la première enfance.

Fortschr. Röntgenstr. , Fev 1962, 96, 245-259.

51 - WOLGIN W., ROSENBERG M., et MUSCHAT M.

Coexistence d'un "verou médian" congénital avec des valvules urethrales.

Jour. of Urology. Aout 1952. 68, N°2, 506-509.

52 - WURTENBERG H.

Les valvules urethrales chez le nourrisson.

78° Congrès. Soc. Allemande de Chir. Avril 1961. in- Langenbecke.

Arch. Klin. Chir. 1961. 298, p. 627-631.

53 - YOUNG H.H., FRONTZ W. et BALDWIN J.C.

Obstruction congénitale de l'urèthre postérieur.

J. of UROLOGY 1919, 3, 289.

